



По данным таблицы 2 имеет место абсолютный лимфоцитоз. Резко увеличено относительное и абсолютное количество В-лимфоцитов. Резко увеличено содержание активированных лимфоцитов. Соотношение субпопуляций в пределах нормы.

Ввиду стойкой нейтропении и моноцитоза с эозинофилией фагоцитарная активность полинуклеарных клеток исследовалась в обеих популяциях клеток. Для оценки фагоцитарной активности моноцитов методом цитопроточной цитометрии (Fagotest BD).

Как видно из таблицы 3 обнаружено резкое снижение фагоцитарной активности моноцитов. Активность фагоцитоза тесно связана с активностью компонентов комплемента, а именно С3. Уровни компонентов комплемента С3 и С4 были в пределах нормы. Содержание иммуноглобулинов в сыворотке крови, наоборот повышено: IgG 24,5 г/л (N-5,7-11,85); IgA 3,9г/л (N-0,74-2,07) IgM 2,0 (0,49 – 1,28).

С учетом полученных дополнительных иммунологических исследований и результатов стеральной пункции был обоснован окончательный клинический диагноз: Первичный иммунодефицит. Врожденная нейтропения. Пневмония затяжная, двусторонняя, очаговая, обструктивный синдром, ДН-1 степени. Хронический (вторичный) деформирующий (в форме варикозных бронхоэктазов) бронхит. Афтозный стоматит.

Лечение предусматривало проведение комбинированной антибактериальной терапии повтор-

ными курсами: цефалоспорины 2 поколения с пенициллинзащищенными препаратами; цефалоспорины 2 поколения с аминогликозиды и макролиды. Для купирования обструкции дыхательных путей и улучшение их дренажной функции – ингаляционные холинолитики и муколитики из группы амброксола, кинезитерапия. На фоне проводимого лечения нормализовалась температура, уменьшились симптомы общей интоксикации, купировался бронхообструктивный синдром. Однако сохранялись явления афтозного стоматита, регионального лимфаденита, моноцитарно-лимфоцитарная реакция в периферическом анализе крови.

Был проведен курс КСФ-грасальва 10 мкг/кг подкожно N 11, после которого исчезли явления афтозного стоматита, уменьшились подчелюстные лимфоузлы и изменились показатели периферической крови, в периферическом анализе крови появились сегментоядерные нейтрофилы в пределах 44 – 88%, исчез моноцитоз, нормализовалось СОЭ.

Данный клинический пример интересен тем, что подозрение на первичный иммунодефицит возникло только на 3-м году жизни ребенка, хотя клиническая манифестация имела место с 6 месячного возраста. Верификации диагноза потребовала проведение расширенного иммунологического обследования с применением современных высокотехнологических методик, выявивших как уменьшение иммунокомпетентных клеток так и снижение их функциональной активности.

Литература:

1. М.В. Беленцев, С.О. Шарапова, Н.Н. Савва Первичные иммунодефициты. Методические рекомендации Минск, 2009; 31 с.
2. Ратманова Г.А., Русова Т.В., Кузнецова О.В. и др. Нейтропении в педиатрической практики. Вопросы диагностики в педиатрии 2009; 2: 69 – 72.
3. Резник И.Б. Современное состояние вопроса о первичных иммунодефицитах. Педиатрия. 1996; 2: 3–14.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ И НЕКОТОРЫЕ СПОРНЫЕ ВОПРОСЫ ИХ ДИАГНОСТИКИ

Б.Н.Мусаева

Научный Центр педиатрии и детской хирургии, г. Алматы, Казахстан

БАЛАЛАРДАҒЫ ӨКПЕНІҢ ТУА ПАЙДА БОЛҒАН АҚАУЛАРЫ ЖӘНЕ ОЛАРДЫ АНЫҚТАУДАҒЫ КЕЗДЕСЕТІН КЕЙБІР ҚИЫНДЫҚТАР

Б.Н. Мусаева

Педиатрия және бала хирургиясы ғылыми зерттеу орталығы, Алматы, Қазақстан

CONGENITAL ABNORMALITY OF LUNGS IN CHILDREN AND SOME CONTROVERSIAL ASPECTS OF DIAGNOSIS

Musaeva B.N

Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery, Almaty, Kazakhstan



Проведен анализ структуры врожденных пороков развития легких у детей и разбор методов лучевой диагностики для ранней выявляемости пороков развития легких в детской практике.

Ключевые слова: пороки развития, дети, хронические неспецифические болезни легких.

Балалардағы туа пайда болған өкпе ақауларының құрылымына талдау жасау және оны ерте анықтау мақсатында сәулелі диагностика әдістерін қолдану.

Түйінді сөздер: өкпенің туа пайда болған ақаулары, балалар, өкпенің созылмалы арнайы емес аурулары.

The analysis of the structure of congenital malformation of lungs among children took place, as well as reviewing of radiological methods for incipient detection of congenital abnormality of lungs in r pediatrics practice.

Key words: Congenital abnormality of lungs, children, nonspecific lung diseases.

При врожденных пороках развития (ВПРЛ) морфологические изменения захватывают или весь орган, или его отдельные анатомические структуры и тканевые элементы. Возможно формирование ВПРЛ с избыточным дизэмбриогенетическим формированием и с необычным расположением анатомических структур. Только небольшая часть ВПРЛ протекает бессимптомно. В большинстве же случаев на фоне порока развивается инфекция, приводящая к рецидивирующим и хроническим неспецифическим заболеваниям легких (ХНЗЛ), преимущественно их обструктивных форм [1,2].

Согласно сводным данным среди больных с ХНЗЛ ВПРЛ встречаются от 1,4% до 14,6%. В то же время при морфологическом исследовании легких, удаленных у детей по поводу ХНЗЛ ВПРЛ выявляются до 50%. Расширение в последние годы диагностического арсенала пульмонологических клиник, обогащение их современными методами функциональных и бронхологических исследований, клинической генетики, биохимии, иммунологии, радиологии и морфологии — позволяет не только чаще выявлять ВПРЛ, но и расшифровать и дифференцировать различные их формы [2,3]. Хронический воспалительный бронхолегочный процесс, являющийся клиническим проявлением ВПРЛ, может быть в любом возрасте, но чаще всего инфицирование порочно сформированного легкого происходит в первые годы жизни. Нередко их ошибочно принимают за обычные формы хронических неспецифических заболеваний легких. Вместе с тем четкое определение истинного характера патологического процесса обеспечивает успех терапевтических мероприятий [1,2].

Целью исследования явилось выяснение изменений структуре ВПРЛ у детей за последние 4 года с учетом внедрения современных методов диагностики. Материалы и методы. Проведен анализ историй болезней 89 детей с ВПРЛ, находившихся на лечении и обследовании в пульмонологическом отделении Научного Центра педиатрии и детской хирургии (НЦП и ДХ) с 2007 по 2010 годы. Среди них с впервые установленным диагнозом ВПРЛ было у 32 (35,9%) ребенка и 57 больных с диагнозами выставленными нами в предыдущие годы. Как правило, пациенты госпитализировались по поводу обострения вторичного хронического воспалительного процесса в легких. По нашим данным в период с 2000 по 2007 годы у детей с ХНЗЛ ВПРЛ выявлялись в 7-8% случаев. За последние 4 года этот показатель увеличился практически вдвое, — до 14,2% [4].

Несколько чаще ВПРЛ обнаруживались у мальчиков — 48 наблюдений, реже у девочек — 39.

Наши данные совпадают с данными авторов, указывающих на преобладание мальчиков с ВПРЛ [2]. Возраст больных колебался от 4 месяцев до 16 лет. С внедрением в практическое здравоохранение современных методов лучевой диагностики и, прежде всего, компьютерно-томографического исследования легких (КТ-легких), не только улучшилась выявляемость ВПРЛ, но и сократились сроки их установления. ВПРЛ чаще стали выявляться на первом году жизни. Так, за последние годы в возрасте до 1 года ВПРЛ был верифицирован у 25 (52,0%) детей против 13 (16%) в 2000 — 2007 годы. Однако почти в половине случаев (47,1%) правильный диагноз устанавливается в возрасте 7 — 15 лет. К этому периоду уже сформировался хронический бронхолегочный процесс, по поводу которого дети неоднократно и длительно лечились в стационарах по месту жительства, в том числе и противотуберкулезных учреждениях. В среднем верифицированная диагностика запаздывает на $5,8 \pm 4,2$ лет.

В структуре ВПРЛ, по-прежнему, преобладали кистозные формы пороков: простая и кистозная гипоплазия легких или их долей, кистоподобные бронхоэктазы, поликистоз легких, обусловленные антенатальным недоразвитием структур, составляющих легкое: легочной паренхимы, сосудов, и бронхиального дерева с формированием полостей дистальнее субсегментарных бронхов. Причиной множества терминов, применяемых для обозначения этой патологии в литературе, служит многообразие клинических и анатомических проявлений. Считается, что нет необходимости проводить разграничение между понятием «кистозная гипоплазия» и «поликистоз», так как оба термина выражают по сути дела однозначные нарушения развития бронхиальных и альвеолярных структур легкого. На их долю приходилось 34,9% (31 ребенок) случаев всех наблюдений. Наши данные, совпадают с данными многих специалистов, также указывающих на то, что кистозная гипоплазия относится к наиболее часто встречающимся порокам развития легкого или его части и имеющим наибольшее практическое значение врожденной аномалии [2,3]. Распознать кистозную гипоплазию легких в ряде случаев трудно из-за наложения воспаления на измененный участок легкого и схожести клинических проявлений с приобретенными ХНЗЛ. Для ее диагностики нами применялись методы лучевой диагностики: обзорная рентгенография органов грудной клетки, компьютерная томография легких и бронхография. Тонкостенные полости, более характерные для гипоплазии легких, выявлялись преимущественно при КТ-легких. На обзорной рентгенографии эти изме-



нения определялись лишь в 10,1% (9 детей) случаев. В целом рентгенологическая картина была стереотипной, определяющей деформацию и усиление легочного рисунка, уменьшение легочного поля на стороне измененной доли и смещение органов средостения в сторону поражения или различную прозрачность легочных полей в зоне поражения с ячеистым характером легочного рисунка. Эти изменения возможны при различной хронической бронхолегочной патологии и для специалистов, не занимающихся проблемами врожденной легочной патологии, мало информативны [5].

Пороки с недоразвитием всего легкого или его долей (агенезия, аплазия) занимают особое место среди всех ВПРЛ. Они относятся к редко встречающимся порокам развития бронхолегочной системы. Частота их выявления по данным разных авторов не превышает 0,7% и в литературе описано около 200 случаев этого порока. [1,2,3]. Мы наблюдали 1 ребенка с аплазией легкого и 4 детей с агенезией его долей. Из них с впервые выявленной агенезией был 1 ребенок, что в структуре ВПРЛ за указанный период составило 1,1%. Агенезия легких, как правило, рано диагностируется из-за признаков быстро развивающейся дыхательной недостаточности. Характерными для аномалии при рентгенологическом исследовании являются гомогенное затемнение большей части соответствующей половины грудной клетки и резкое смещение в эту сторону органов средостения. При наличии данных изменений, достаточных для постановки диагноза, можно ограничиться рентгенографией.

Среди пороков развития стенок трахеи и бронхов выделяют стенозы бронхов и трахеи, лобарную эмфизему, трахеобронхомегалию, трахеобронхомаляцию, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхомаляцию, бронхиолэктатическую эмфизему, дивертикулы трахеи и бронхов. Их объединяет сходный патологический механизм – слабость бронхиальной стенки, вследствие дезорганизации хрящевой или эластической и мышечной ткани. За указанный период из перечисленных пороков развития стенок трахеи и бронхов мы наблюдали стенозы бронхов и трахеи, лобарную эмфизему, трахеобронхомаляцию. Стенозы трахеи и бронхов имели место в 7,8% (7) случаях. Увеличения данной патологии в структуре ВПРЛ нами не отмечалось. Лобарная эмфизема, также как и агенезия легких, редко встречающийся порок развития легких, обусловленная недоразвитием респираторных бронхиол. По данным исследования многих авторов, частота встречаемости эмфиземы легких или ее долей от 0,5 до 6,9% среди больных с пороками легких [2]. За указанный период нами выявлено еще 2 случая (2,2%) лобарной эмфиземы легких. В обоих случаях лобарная эмфизема сопровождалась стенозом вентилируемого данной долей бронха. В обоих случаях обзорное рентгенологическое исследование не дало убедительных данных о врожденной эмфиземе и потребовалось проведение КТ-легких.

Трахеобронхомаляция, трахеобронхомегалия, бронхомаляция встречались – у 7 (7,8%) детей, рост этого порока не отмечался. Среди них данный порок

констатирован впервые у 3 детей. Верификация диагноза основывалась на компьютерной томографии легких (КТ-легких), однако при подтверждении данной патологии бронхоскопией у 1 ребенка в последующем был исключен. Считаем, что для уточнения данной па виду этого диагноз трахеобронхомаляции уточняет бронхография.

Изолированные бронхоэктазы (БЭ) не связанные с другими пороками развития легких явились находкой при компьютерной томографии невысокого разрешения у 10 (11,2%) детей. Наши данные расходятся с мнением других специалистов, указывающих на относительную редкость врожденных бронхоэктазов [6,7]. Считается, что врожденная деформация бронхов встречается в 2-3% по отношению к общему числу ХНЗЛ и развиваются в связи с нарушениями формирования бронхиального дерева. В данном случае, несмотря на использование компьютерной томографии, как одного из современных диагностических методов исследования, судить о врожденном характере патологии в легком можно лишь предположительно. Разграничение врожденных БЭ от приобретенных, очень сложная задача для клиницистов. Независимо от времени происхождения бронхоэктазов, их возникновение почти всегда происходит в исходе выраженного воспаления, приводящего к изменению структуры стенок бронхов. Наибольшие трудности при изучении этой проблемы состоят в том, что одни и те же патологические состояния рассматриваются одними авторами как врожденные, а другими – как приобретенные. В пользу первых, как нам кажется, указывают ранние клинические проявления бронхоэктатической болезни и грубая деформация бронхов в форме мешотчатых бронхоэктазий. Мешотчатые бронхоэктазы подтвердились у 3 из 10 детей. Тяжелый, рецидивирующий бронхообструктивный синдром у 1/3 детей имел место уже в первые 3 месяца жизни, у остальных – на первом году жизни. К году у 8 из 10 наблюдаемых нами детей с изолированными бронхоэктазами уже сформировался хронический бронхолегочный процесс, что скорее всего также указывают на их врожденный характер. У 3 детей с цилиндрическими бронхоэктазами повторная КТ-легких с интервалом в 1,5 – 3 месяца позволила исключить данную деформацию бронхов, выявляемое ранее. Все это подтверждает насколько сложен вопрос разграничения врожденных и приобретенных бронхоэктазов. Много споров вызывает и характер бронхоэктазий. В клинической практике выделяют цилиндрические, мешотчатые и смешанные бронхоэктазы. Описаны также кистовидные, веретенообразные, варикозные бронхоэктазы. Их форма не имеет какого либо прогностического или этиологического значения. Компьютерно-томографическая диагностика мешотчатых и кистовидных бронхоэктазов не вызывает сомнений. При цилиндрических бронхоэктазах сохраняется структура стенки, но бронх расширен почти по всей длине. В мелких бронхах изменения, как правило, соответствуют гистологической картине панбронхиолита. Подобные изменения характерны и для острых обструктивных заболеваний легких, не сопровождающихся необратимыми явле-



ниями. В таких случаях строить дифференциальную диагностику врожденных цилиндрических бронхоэктазов на основании только КТ-легких невысокого разрешения не представляется возможным. Более достоверно информативным методом оценки истинного анатомического строения бронхов, любых их деформаций является все же бронхография. Однако данный метод исследования в педиатрической практике начинает утрачивать свое применение из-за сложности проведения исследования и его травматичности. С учетом данного обстоятельства, за последние годы у нас не выявлялись такие пороки развития легких, как синдром Вильямса-Кемпбелла. В структуре ВПРЛ эти пороки развития легких ранее выявлялись в 11,5% случаев [4].

В целом, большинство ВПРЛ в последние десятилетия имеют тенденцию к более легкому течению болезни. У детей преобладают так называемые «малые формы» заболевания, которые протекают без явления гнойной интоксикации, выраженной дыхательной недостаточности. Такое положение дел отмечают многие авторы. Это стало возможным благодаря использованию современных антибиотиков, бронхолитиков, муколитиков, усовершенствования и разработки оригинальных методов кинезотерапии. Для улучшения ситуации немаловажен вопрос раннего распознавания ВПРЛ, путем организации рационального использования доступных методов лучевой и инструментальной диагностики.

Литература:

1. Вельтищев Ю.Е., Каганов С.Ю., Таль В. В кн.: Врожденные и наследственные заболевания легких у детей. М.: Медицина, 1986; 4: 83-162.
2. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлушин А.В. Аномалии и пороки развития легких. Нижний Новгород, 2000; 300.
3. Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В. Пороки развития и наследственные заболевания легких. Методические рекомендации. Самара. 2003; 112 с.
4. Маршалкина Т.В. Структура врожденных пороков развития легких у детей Педиатрия и детская хирургия. 2008; 2: 13-15.
5. М.В. Костюченко Рентгенодиагностика хронических заболеваний легких у детей. Трудный пациент. 2008; 9.
6. Чучалин А.Г. Бронхоэктазы: клинические проявления и диагностические программы Пульмонология. 2005; 1: 5-10.
7. Розина Н.Н., Лев н.с., Захаров П.П. Бронхоэктатическая болезнь у детей Пульмонология. 2007; 4: 91-95.

**ЦЕРАКСОН В ЛЕЧЕНИИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С
ГИПОКСИЧЕСКИ-ИШЕМИЧЕСКИМИ И ГЕМОРРАГИЧЕСКИМИ
ПОРАЖЕНИЯМИ ЦНС В КРИТИЧЕСКОМ СОСТОЯНИИ**

С.А. Лисогор

Перинатальный центр, г. Алматы, Казахстан

**ГИПОКСИЯ-ИШЕМИЯЛЫҚ ЖӘНЕ ГЕМОРРАГИЯЛЫҚ МИ ЗАҚЫМДАНУЫ
БАР ШАЛА ТУҒАН АУЫР ЖАҒДАЙДАҒЫ НӘРЕСТЕГЕ ЦЕРАКСОНДЫ
ҚОЛДАНУ ТӘЖІРИБЕСІ**

С.А. Лисогор

**EXPERIENCE OF APPLICATION OF TSERAKSON FOR PREMATURE NEWBORNS
WITH HYPOXIC-ISCHEMIC AND HEMORRHAGIC AFFECTIONS OF THE CNS IN
CRITICAL STATE**

S.A. Lisogor

Обследовано 42 недоношенных новорожденных ребенка с гипоксическим – ишемическим и геморрагическим поражением ЦНС в критическом состоянии. В комплекс терапии был включен препарат цераксон. Применяли его с первых суток жизни. Контроль эффективности проводился нейросонографией. Достигнуто достоверное улучшение показателей нейросонографии и сокращению сроков восстановления неврологических нарушений. Цераксон рекомендован к применению в терапии гипоксическим – ишемическим и геморрагическим поражений ЦНС у недоношенных новорожденных детей в критическом состоянии.