



**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ  
НЕМУКОВИСЦИДОЗНЫХ  
БРОНХОЭКТАЗОВ  
У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ**

*Разъяснения рекомендаций для  
специалистов*



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

## Содержание

- 1 Введение
- 2 Что такое бронхоэктазы у детей?
- 3 Как следует диагностировать бронхоэктазы у детей?
- 4 Как лечить бронхоэктазы у детей?
- 5 Какие обследования потребуются?
- 6 Дополнительная литература



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

# 1. Введение

## Для кого предназначен этот документ и о чем он?

Этот документ объясняет рекомендации клинического руководства Европейского респираторного общества по ведению детей и подростков с бронхоэктазами. Он предназначен для родителей или опекунов детей с бронхоэктазами или подростков с бронхоэктазами.

Этот документ предназначен для людей, у которых бронхоэктазы существуют отдельно от муковисцидоза.

## Что такое клиническое руководство?

Клинические рекомендации разрабатываются после проведения научной работы, в ходе которой осуществляется сбор и оценка последних данных в этой области. В рекомендациях также учитываются мнения ведущих экспертов и приоритеты пациентов, а также лиц, осуществляющих уход за пациентами и обладающих опытом относительно заболевания. Клинические рекомендации предназначены для медицинских работников. Такая документация используется в качестве «передовых рекомендаций» с точки зрения способов диагностики, контроля и лечения определенных заболеваний.

## Что включает в себя данный документ?

В этом документе кратко излагаются ключевые моменты клинических рекомендаций и разъясняются таким образом, чтобы их было проще понять тем людям, которые не работают в области медицины.

Здесь будет рассказано о том, что такое бронхоэктазы, как проводится диагностика заболевания и какие методы лечения помогают управлять им. Предоставление подобной информации в доступной форме нацеливает этот документ на помощь родителям / опекунам, а также подросткам, страдающим бронхоэктазами, обеспечивая лучшее понимание этого заболевания и повышение уровня информированности при принятии решений, касающихся лечения.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



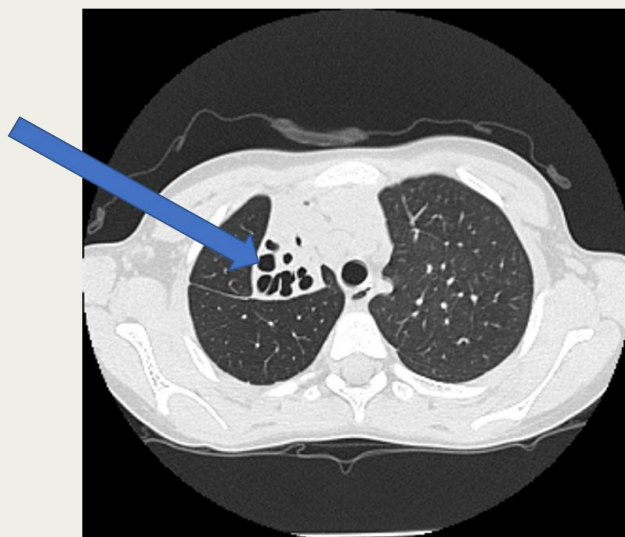
**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

## 2. Что такое бронхоэктазы у детей?

КТ грудной клетки показывает чрезмерно расширенный просвет дыхательных путей. В этой области легких диагностируется бронхоэктатическая болезнь.

Остальные части легких у этого ребенка в норме.



Бронхоэктазы — это хроническое состояние легких, при котором в результате повреждения дыхательных путей, или трубок, в легких человека возникает чрезмерное расширение просвета дыхательных путей. Дыхательные пути в легких выстланы слоем слизи, которая задерживает бактерии и помогает поддерживать их чистоту. Эта слизь постоянно продвигается по дыхательным путям вверх и удаляется при кашле либо проглатывается.

У человека с бронхоэктазами дыхательные пути менее эффективно очищаются от слизи. Она скапливается, в результате чего создаются благоприятные условия для роста бактерий. Это повышает риск заражения инфекциями.

Инфекции могут вызвать воспаление (отек) легких, что может привести к дальнейшему повреждению или блокировке отдельных участков легких. Это может привести к таким симптомам, как кашель с мокротой, частые инфекции органов грудной клетки, одышка, боль в груди, хрипы и усталость.



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

Бронхоэктазы могут поражать одну или несколько частей легкого. Болезнь может протекать в довольно легкой форме с небольшим скоплением слизи или более тяжелой форме с отделением большого количества мокроты при кашле.

Несмотря на то, что симптомы бронхоэктазов у детей и взрослых схожи, методы управления заболеванием могут отличаться.

Важно прервать цикл заражения инфекциями в молодом возрасте, чтобы предотвратить дальнейшее повреждение дыхательных путей и, по возможности, обратить вспять уже имеющиеся повреждения в них. Этого можно достичь, если диагностировать заболевание на ранней стадии и найти наиболее оптимальные методы лечения. Это поможет улучшить качество жизни детей и подростков, живущих с этим заболеванием, и сохранить работоспособность легких на протяжении всей взрослой жизни.

Руководство определяет 5 целей по управлению бронхоэктазами у детей и подростков:

1. Помочь молодым легким расти и работать так, как они должны.
2. Улучшить качество жизни людей, живущих с этим заболеванием.
3. Уменьшить количество инфекционных заболеваний и обострений симптомов.
4. Предотвратить любые дополнительные осложнения.
5. По возможности, обратить вспять повреждения дыхательных путей.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



### 3. Как следует диагностировать бронхоэктазы у детей?

Для подтверждения диагноза бронхоэктазов у детей и подростков рекомендуется использовать один из видов сканирования, называемый мультidetекторной компьютерной томографией грудной клетки (МДКТ) с высоким разрешением (КТВР). Это вид рентгенографии, который позволяет получить очень подробное изображение легких. Рентгенолог или респиратолог может с помощью подробного снимка дыхательных путей выявить повреждения или расширение просвета дыхательных путей.

#### Будут ли проводиться какие-либо другие тесты?

Наряду с МДКТ и КТВР, будут проведены и другие исследования, которые помогут определить тяжесть заболевания и его причины. Эта информация облегчит принятие решений относительно лечения. Все дети должны пройти следующие тесты:

- Потовая проба — небольшой образец пота собирается с руки. Врачи анализируют содержание соли в поте, чтобы понять, вызваны ли развитие бронхоэктазов муковисцидозом.
- Дыхательный тест, такой как спирометрия, измеряющий объем легких. Это может определить степень тяжести повреждения дыхательных путей. Этот тест проводится по достижении ребенком соответствующего возраста.
- Анализ крови для определения полного состава крови и проверки общего состояния здоровья.
- Анализ крови отображает работу иммунной системы и помогает понять причины, вызвавшие бронхоэктазы.
- Образцы мокроты (слизи) — выделенный при кашле образец слизи, помещается в сосуд для проведения исследования на наличие бактерий в легких. Это поможет назначить наиболее эффективные методы лечения.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

Эксперты также советуют в местах, где распространены туберкулез (ТБ) или вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), или в случае контакта пациента с больным туберкулезом, также провести тесты на выявление этих заболеваний, поскольку они могут повлиять на развитие бронхоэктазов. Некоторым детям могут понадобиться дополнительные исследования, например, углубленные тесты на то, как работает иммунная система при бронхоскопии для выявления заболевания, известного как первичная цилиарная дискинезия.

## Что такое обострение?

Если симптомы усиливаются в течение трех или более дней, это называется обострением. Оно может включать в себя следующие симптомы:

- Кашель чаще, чем обычно.
- Ощущение, что отходит больше мокроты, или слизь становится гуще и сложнее откашливается.
- Повышенная утомляемость.
- Изменения в поведении или аппетите.
- У некоторых детей проявляются и другие симптомы, такие как хрипы и другие шумы в грудной клетке, а также кровь в мокроте.

Это может быть вызвано инфекцией органов грудной клетки, но не все обострения происходят из-за инфекций.

Управление обострениями — ключевая часть ухода за детьми и подростками, живущими с бронхоэктазами, и очень важно распознать признаки начала обострения. У разных людей они могут отличаться. Обострения могут потребовать дополнительного лечения, чтобы помочь справиться с ухудшением симптомов.

Для детей или подростков, у которых возникает сильная одышка или понижается уровень кислорода, обострение будет проходить в более тяжелой форме, независимо от периода его продолжения.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

## 4. Как лечить бронхоэктазы у детей?

### Очистка дыхательных путей

Очищение легких от липкой слизи — важная процедура, которую можно регулярно выполнять дома. Физиотерапевт, специализирующийся на лечении органов дыхательной системы, обучит вас лучшим упражнениям, в зависимости от возраста ребенка и степени выраженности его симптомов. Также различным дыхательным упражнениям и позам, в которых их нужно выполнять. По мере взросления пациента техника и частота выполнения упражнений обычно меняются, и они могут стать частью его активного образа жизни, прыжки на батуте, плавание, бег, езду на велосипеде и игру на духовых инструментах. Медицинский работник должен корректировать упражнения не реже двух раз в год, чтобы они не теряли свою эффективность.

### Мукоактивная терапия

Мукоактивные препараты — это препараты, которые помогают очистить легкие от слизи. В настоящее время они рекомендованы к применению взрослым пациентам с бронхоэктазами, качество жизни которых существенно снижено из-за проблем с выводом слизи из легких.

Руководство не рекомендует детям и подросткам использовать эти препараты на регулярной основе. Это связано с тем, что нет никаких доказательств, подтверждающих эффективность этих лекарств у детей. У 2-х типов мукоактивных препаратов (бромгексин и рчДНКаз) также существует риск побочных эффектов, таких как увеличение количества обострений и ухудшение функций легких с течением времени.

В некоторых случаях можно использовать два конкретных вида мукоактивных препаратов: ингаляционный маннитол или гипертонический раствор. Они допускаются для применения только подростками, которые достигли определенного возраста и могут самостоятельно принимать лекарства после наглядной демонстрации этой процедуры врачом.



Кроме того, их следует применять только после приема препарата для лечения астмы, называемого короткодействующими бета-2-агонистами (SABA) и известного как "препарат неотложной помощи". Это может помочь повысить эффективность мукоактивных препаратов.

## **Антибиотики**

Антибиотики — это лекарства, используемые для борьбы с бактериальными инфекциями. Бактерии — это крошечные микроорганизмы, которые могут вызывать заболевания. Руководство рекомендует использовать антибиотик в течение 14 дней для лечения обострений. Тип антибиотика назначается в зависимости от того, как пациент реагировал на антибиотики раньше, и от типа бактерий, обнаруженных в образцах, полученных из его дыхательных путей. Если обострение не проходит при приеме антибиотиков, может потребоваться инъекция в вену, то есть внутривенное введение антибиотиков.

Если у ребенка или подростка повторяются обострения, ему может быть рекомендован длительный прием антибиотика (известного как макролидный антибиотик) от 6 месяцев и более, с регулярными проверками его эффективности. Макролиды безопасны и назначаются в очень низкой дозе, как правило, 3 раза в неделю в течение зимнего периода. Руководство предлагает назначать его пациентам, у которых было три или более обострений за последний год, или тяжелое обострение, потребовавшее стационарного лечения за последний год.

Некоторые люди могут быть носителями бактерии, известной как *Pseudomonas aeruginosa* (также известной, как синегнойная палочка), и им потребуется в этом случае дополнительное лечение. По имеющимся данным, удаление этой бактерии из организма помогает уменьшить количество обострений у взрослых. Для полного удаления потребуется прием антибиотиков в течение 3 месяцев.

## Препараты для лечения астмы

Раньше для лечения бронхоэктазов некоторые врачи предлагали прием препаратов, которые регулярно используются пациентами с астмой. Эти препараты, как правило, представлены в виде ингаляторов и включают в себя средства для облегчения симптомов одышки, а также лекарства, которые помогают предотвратить ухудшение этих симптомов с течением времени.

Руководство предлагает не использовать эти препараты, кроме короткодействующих бета-2-агонистов (SABA), для лечения детей и молодых людей с бронхоэктазами на регулярной основе. Это связано с тем, что, согласно имеющимся данным, они не очень подходят для этой группы пациентов, а также могут иметь вредные последствия. Как уже упоминалось ранее, одно конкретное средство для лечения астмы, известное как SABA, может быть полезно принимать перед приемом препарата, предназначенного для удаления слизи.

## Хирургические вмешательства

Хирургическое вмешательство при бронхоэктазах в настоящее время, как правило, не применяется. Операция подразумевает удаление нефункционирующих частей легких, чтобы предотвратить распространение болезни на остальные части легких. Ее следует рассматривать только в том случае, если все другие варианты лечения были испробованы и не помогли, а заболевание угрожает жизни ребенка.

Руководство предлагает перед принятием решения об операции учесть ряд факторов: возраст ребенка, степень выраженности симптомов, обнаружены ли бронхоэктазы только в определенной части легкого, что является причиной бронхоэктазов и может ли операция улучшить повседневную жизнь ребенка.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

## Уход за собой

Существуют и другие техники и приемы, которые могут помочь детям и подросткам самостоятельно управлять своим заболеванием, наряду с приемом назначенных врачами препаратов. А именно:

- Здоровое питание и сбалансированный рацион.
- Получение достаточного количества витамина D — от солнечного света, из продуктов питания либо из пищевых добавок (перед приемом пищевых добавок необходимо проконсультироваться с врачом).
- Поддержание физической активности с помощью регулярного выполнения упражнений.
- Своевременная вакцинация, в том числе прививки для детей и ежегодные вакцинации, такие как инъекция вакцины против гриппа.
- Отказ от курения.

Также важно, чтобы все остальные члены семьи регулярно мыли руки, это поможет уменьшить распространение инфекций. Кроме этого, рекомендуется избегать контакта с людьми, у которых проявляются симптомы простуды или гриппа.

## 5. Какие обследования потребуются?

Руководство предлагает посещать врача каждые 3-6 месяцев. На этих приемах проверяется самочувствие ребенка или подростка, выявляются любые осложнения и проверяется работа легких с помощью спирометрии.

У детей, которые могут откашливать слизь, пробы следует брать каждые 6-12 месяцев. Это поможет врачам определить наличие бактерий в легких и решить, какие антибиотики лучше всего подойдут в будущем.



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

Рентгенография грудной клетки не проводится на регулярной основе, за исключением случаев наличия серьезной проблемы, которую не удалось решить с помощью других тестов.

Если состояние ребенка или подростка с течением времени ухудшается, следует провести тесты на наличие новых инфекций или сопутствующих заболеваний.

## 6. Дополнительная литература

### Полное клиническое руководство

С полным текстом клинического руководства Вы можете ознакомиться на сайте:

[www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/](http://www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/)

### Приоритеты пациентов с бронхоэктазами

Информация и поддержка для людей, у которых диагностированы бронхоэктазы, и лиц, обеспечивающих уход за ними, разработанные с помощью пациентов и медицинских работников в разных странах Европы.

[www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis](http://www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis)

### Child-BEAR-Net (научно-исследовательская сеть защиты здоровья детей с бронхоэктазами)

Сотрудничество в области клинических исследований (CRC) при поддержке Европейского респираторного общества (ERS) и Европейского пульмонологического фонда (ELF) объединяет различные заинтересованные стороны, включая родителей и пациентов, для продвижения научных и клинических исследований с целью улучшения здоровья легких и медицины для людей, у которых в детстве был диагностирован бронхоэктаз.

[www.improvebe.org/](http://www.improvebe.org/)



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

## EMBARC

EMBARC (Европейское многоцентровое сообщество по контролю и исследованию бронхоэктазов) — это общеевропейская сеть, созданная с целью содействовать клиническим исследованиям и обучению в области бронхоэктазов путем обмена протоколами, исследовательскими идеями и опытом. [www.bronchiectasis.eu](http://www.bronchiectasis.eu)

## Информация о ERS

Европейское респираторное общество (ERS) — международная организация, которая объединяет врачей, медицинских работников, ученых и других экспертов, задействованных в области заболеваний органов дыхания. Это одна из ведущих медицинских организаций в этой области с растущим числом участников, представляющих более 140 стран. Миссия ERS заключается в продвижении темы здоровья органов дыхания с целью облегчения состояния людей с подобными заболеваниями и повышения стандартов данной отрасли медицины во всем мире. В основе всей деятельности этой организации положены наука, образование и защита здоровья. ERS участвует в продвижении научных исследований и предоставлении доступа к надежным образовательным ресурсам. Организация также играет ключевую роль в информационно-просветительской деятельности — повышении осведомленности общественности и политических деятелей о заболеваниях органов дыхания. [www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)

## Информация о ELF

Европейский пульмонологический фонд (ELF) был основан Европейским респираторным обществом (ERS) с целью объединения пациентов, общественности и специалистов. ELF выпускает общедоступные версии рекомендаций ERS, в которых приводятся обобщенные указания, предназначенные для медицинских работников в Европе, в простом для понимания формате. Эти документы не содержат подробной информации о каждом заболевании и должны использоваться вместе с другой информацией о пациенте и консультациями с лечащим врачом. С более подробной информацией о заболеваниях легких можно ознакомиться на веб-сайте ELF: [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)



**ERS**

EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

every breath counts



**ELF**

EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION