

DOI: 10.15690/pf.v14i1.1699

А.А. Баранов<sup>1</sup>, Л.С. Намазова-Баранова<sup>1, 2</sup>, О.И. Симонова<sup>1, 3</sup>, Е.А. Вишнёва<sup>1</sup>, Л.Р. Селимзянова<sup>1, 3</sup>, Е.В. Середа<sup>1</sup>, Н.Н. Розина<sup>2</sup>, Е.Н. Цыгина<sup>1</sup>, Л.К. Катосова<sup>1</sup>, А.В. Лазарева<sup>1</sup>, Ю.В. Горинова<sup>1</sup>, О.В. Кустова<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Национальный научно-практический центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Российская Федерация

<sup>2</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

<sup>3</sup> Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва, Российская Федерация

## Бронхоэктазы у детей: обзор современных клинических рекомендаций

### Контактная информация:

Вишнёва Елена Александровна, кандидат медицинских наук, заместитель директора НИИ педиатрии по научной работе, заведующая отделом стандартизации и клинической фармакологии НИИ педиатрии ФГАУ «ННПЦЗД» Минздрава России

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский пр-т, д. 2, стр. 1, тел.: +7 (499) 134-03-92, e-mail: vishneva@nczd.ru

Статья поступила: 19.02.2017 г., принята к печати: 27.02.2017 г.

Статья посвящена проблеме бронхоэктазов у пациентов детского возраста и отражает самые актуальные подходы к диагностике и ведению пациентов с данной патологией. Сведения об истинной распространенности бронхоэктазов как за рубежом, так и в России варьируют. При этом бронхоэктазы могут являться как самостоятельным заболеванием, так и проявлением другой патологии, что обуславливает необходимость комплексного мультидисциплинарного подхода не только для диагностики, но и при ведении пациентов с данной патологией. Представленный авторами материал основан на клинических рекомендациях, разработанных и утвержденных профильной ассоциацией Союз педиатров России, и направлен на повышение осведомленности специалистов, оказывающих медицинскую помощь детям.

**Ключевые слова:** бронхоэктазы, дети, врожденные пороки развития легких, аллергический бронхолегочный аспергиллез, иммунодефицит, компьютерная томография, муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, синдром Картагенера, трахеобронхоскопия, хронический бронхит.

**(Для цитирования:** Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Симонова О.И., Вишнёва Е.А., Селимзянова Л.Р., Розина Н.Н., Цыгина Е.Н., Катосова Л.К., Лазарева А.В., Горинова Ю.В., Кустова О.В. Бронхоэктазы у детей: обзор современных клинических рекомендаций. *Педиатрическая фармакология*. 2017; 14 (1): 33–42. doi: 10.15690/pf.v14i1.1699)

33

Alexander A. Baranov<sup>1</sup>, Leyla S. Namazova-Baranova<sup>1, 2</sup>, Olga I. Simonova<sup>1, 3</sup>, Elena A. Vishneva<sup>1</sup>, Liliya R. Selimzyanova<sup>1, 3</sup>, Elena V. Sereda<sup>1</sup>, Nadezhda N. Rozinova<sup>2</sup>, Elena N. Tzygina<sup>1</sup>, Lubov K. Katosova<sup>1</sup>, Anna V. Lazareva<sup>1</sup>, Yulia V. Gorinova<sup>1</sup>, Olga V. Kustova<sup>1</sup>

<sup>1</sup> National Scientific and Practical Center of Children's Health of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

<sup>2</sup> Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup> I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation

## Bronchiectases in Children: Overview of Current Clinical Guidelines

The article is devoted to bronchiectases issue in children and reflects the most actual approaches to the diagnosis and management of patients with this pathology. Information on the true prevalence of bronchiectases both abroad and in Russia varies. Wherein, bronchiectases can be either an independent disease or a manifestation of another pathology, which necessitates an integrated multidisciplinary approach not only for diagnosis but also for patient management with this pathology. The material presented by the authors is based on clinical guidelines developed and approved by the profile association of the Union of Pediatricians of Russia and aimed at raising awareness of specialists providing medical care to children.

**Key words:** Bronchiectases, children, congenital lung malformations, allergic bronchopulmonary aspergillosis, immunodeficiency, computed tomography, cystic fibrosis, primary ciliary dyskinesia, Kartagener's syndrome, tracheobronchoscopy, chronic bronchitis.

**(For citation:** Baranov Alexander A., Namazova-Baranova Leyla S., Simonova Olga I., Vishneva Elena A., Selimzyanova Liliya R., Sereda Elena V., Rozinova Nadezhda N., Tzygina Elena N., Katosova Lubov K., Lazareva Anna V., Gorinova Yulia V., Kustova Olga V. Bronchiectases in Children: Overview of Current Clinical Guidelines. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2017; 14 (1): 33–42. doi: 10.15690/pf.v14i1.1699)

## КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

### Определение

Бронхоэктазы представляют собой локализованное необратимое расширение бронхов, сопровождаемое воспалительными изменениями в бронхиальной стенке и окружающей паренхиме с развитием фиброза.

### Этиология и патогенез

Развитию бронхоэктазов могут способствовать многочисленные патологические факторы — врожденные структурные дефекты стенок бронхиального дерева, сдавление бронха вследствие различных причин (например, увеличенными лимфоузлами или инородным телом), а также воспаление, в результате которого повреждаются эластические ткани и хрящи бронха.

Воспаление стенки бронха может быть следствием инфекции дыхательных путей, воздействия токсических повреждающих веществ или одним из проявлений аутоиммунных болезней.

Легкие в норме обладают системой первичной и вторичной защиты, что позволяет сохранять стерильность, поэтому бронхоэктазы, как правило, обусловлены различными врожденными и приобретенными состояниями, хотя до настоящего времени используется понятие «идиопатические бронхоэктазы».

Бронхоэктазы как результат деструкции бронхиальной стенки вследствие воспаления обусловлены повреждением эпителия бронхов бактериальными токсинами, а затем медиаторами воспаления, которые высвобождаются из нейтрофилов, что ведет к нарушению физиологических защитных механизмов, главным образом восходящего тока слизи. В результате в бронхах создаются благоприятные условия для роста бактерий, и возникает порочный круг: воспаление — повреждение эпителия — нарушение восходящего тока слизи — инфицирование — воспаление [1–5] (рис. 1).

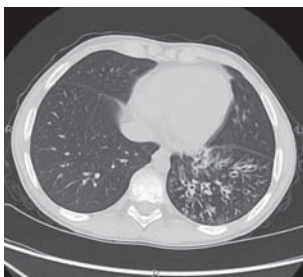
Бронхоэктазы могут наблюдаться у пациентов со следующей патологией [1–7]:

- с врожденными структурными аномалиями строения бронхолегочной системы, такими как:
  - синдром Вильямса–Кэмпбелла (баллонизирующие бронхоэктазы) (рис. 2);
  - синдром Мунье–Куна (трахеобронхомегалия);
  - трахеомалация;
  - бронхомалация;
  - стенозы трахеи и/или бронхов;
  - бронхогенные кисты;
  - трахеальный бронх;
  - легочная секвестрация;
  - кистозно-аденоматозная мальформация;

- токсическим повреждением дыхательных путей:
  - при вдыхании токсических веществ;
  - аспирационном синдроме вследствие гастроэзофагеального рефлюкса;
  - аспирации вследствие мышечной дистрофии;
  - аспирации вследствие наличия трахеопищеводного свища;
- обструкцией бронха:
  - вызванной внешними причинами (лимфаденопатия, аномальный сосуд, опухоль);
  - внутрибронхиальной обструкцией инородным телом вследствие аспирации;
  - внутрибронхиальной обструкцией объемным образованием (опухоль, гранулема и т.д.);
- обструктивными заболеваниями легких:
  - при дефиците  $\alpha_1$ -антитрипсина;
- нарушениями мукоцилиарного клиренса:
  - при первичной цилиарной дискинезии;
  - муковисцидозе (в т.ч. при атипичных формах);
- инфекцией, такой как:
  - коклюш;
  - корь;
  - аденовирусная инфекция;
  - пневмония;
  - туберкулез;
  - нетуберкулезный микобактериоз, в т.ч. при ВИЧ-инфекции;
- первичными иммунодефицитными состояниями, такими как:
  - агаммаглобулинемия;
  - общий переменный иммунодефицит;
  - селективная недостаточность иммуноглобулина (Ig) A;
  - селективная недостаточность субклассов иммуноглобулина G;
  - тяжелый комбинированный иммунодефицит, атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи–Бара);
  - синдром Джоба (гипер-IgE синдром);
  - хроническая гранулематозная болезнь;
  - дефицит транспортеров, связанных с презентацией антигенов;
  - дефекты комплемента;
- вторичной иммуносупрессией, обусловленной:
  - онкогематологическими заболеваниями;
  - аллогенной трансплантацией, в т.ч. костного мозга;
  - применением иммуносупрессивных лекарственных препаратов;
- аллергическим бронхолегочным аспергиллезом (рис. 3);
- системными заболеваниями, такими как:
  - ревматоидный артрит;

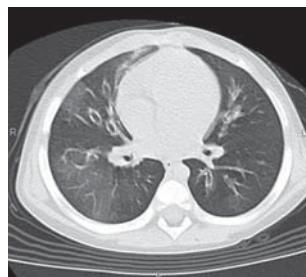
**Рис. 1.** Поствоспалительные бронхоэктазы

**Fig. 1.** Post-inflammatory bronchiectases



**Рис. 2.** Баллонизирующие бронхоэктазы при синдроме Вильямса–Кэмпбелла

**Fig. 2.** Ballooning bronchiectases in Williams–Campbell syndrome



**Рис. 3.** Бронхоэктазы при аллергическом бронхолегочном аспергиллезе

**Fig. 3.** Bronchiectases in allergic bronchopulmonary aspergillosis



**Рис. 4.** Цилиндрические бронхоэктазы и пневмосклероз при первичной цилиарной дискинезии

**Fig. 4.** Cylindrical bronchiectases and pneumosclerosis in primary ciliary dyskinesia



- системная склеродермия;
- рецидивирующий полихондрит (синдром Мейенбурга–Альтхерра–Юлингера);
- анкилозирующий спондилит;
- саркоидоз;
- синдромы Элерса–Данло, Марфана;
- синдром Янга;
- синдром «желтых ногтей»;
- метафизарная хондродисплазия, тип Мак-Кьюсика;

11) воспалительными заболеваниями кишечника, такими как:

- язвенный колит;
- болезнь Крона;

12) идиопатическими бронхоэктазами.

В посевах мокроты у детей с бронхоэктазами могут выявляться такие микроорганизмы, как *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella catarrhalis*, *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*.

Колонизация *P. aeruginosa* при бронхоэктазах у детей встречается реже, чем у взрослых, выявляется преимущественно у пациентов с муковисцидозом и, как правило, ассоциирована с более тяжелым течением заболевания [4–7].

У ряда пациентов с бронхоэктазами может развиваться бронхиальная обструкция, генез которой сложен и многокомпонентен: в формировании бронхиальной обструкции играют роль не только необратимые структурные изменения бронхиального дерева, но и воздействие медиаторов воспаления [5–7].

Гиперреактивность бронхов определяется у 40% больных с бронхоэктазами, положительная проба с бронхолитиком при исследовании функции внешнего дыхания — у 20–46% пациентов [5, 8].

### Эпидемиология

Распространенность бронхоэктазов в популяции точно не известна. Выявляемость бронхоэктазов в разных странах может зависеть от различных причин, в т.ч. от доступности медицинского оборудования с визуализацией хорошего качества.

В Финляндии распространенность бронхоэктазов составляет 2,7 [5], в Германии — 67 на 100 000 населения [9].

Имеются данные об увеличении частоты встречаемости бронхоэктазов с возрастом: так, в США распространенность бронхоэктазов среди населения в возрасте 18–34 лет составляет 4,2 на 100 000 человек, тогда как у людей старше 75 лет — 271,8 [10]. В Великобритании отмечают рост распространенности бронхоэктазов в популяции старше 18 лет с 350,5 на 100 000 в 2004 до 566,1 в 2013 г. среди женщин и с 301,2 до 485,5 среди мужчин за тот же промежуток времени [11].

Исследование распространенности бронхоэктазов в детской популяции, проведенное в Новой Зеландии, свидетельствует о более высокой частоте — 3,7 на 100 000; показатели отличались в зависимости от этнической принадлежности (от 1,5 у выходцев из Европы до 17,8 на 100 000 у тихоокеанских аборигенов) [5].

Исследования по изучению эпидемиологии бронхоэктазов у детей в Российской Федерации не проводились. Суммарные статистические сведения о распространенности нозологических форм, соответствующих, согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), кодам J44 (другая хроническая обструктивная легочная болезнь) и J47 (бронхоэктатическая болезнь), у детей от 0 до 14 лет следующие: 98,3 на 100 000 в 2010 г. и 89,3 на 100 000 в 2011 г.

### Кодирование по МКБ-10

J47 Бронхоэктатическая болезнь.

Бронхиолэктазы

Q33.4 Врожденная бронхоэктазия.

### Примеры диагнозов

1. Бронхоэктатическая болезнь: пневмосклероз и бронхоэктазы нижней доли левого легкого и язычковых сегментов верхней доли левого легкого. Пневмосклероз и бронхоэктазы S 1, 2, 6 правого легкого. Воздушная полость S 1, 2 правого легкого. Хронический диффузный бронхит. Дыхательная недостаточность II степени.
2. Врожденный порок развития бронхов (синдром Вильямса–Кэмпбелла). Распространенные баллонирующие бронхоэктазы обоих легких. Хронический обструктивный бронхит. Гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность II степени.
3. Первичная цилиарная дискинезия. Бронхоэктазы S 4, 5 правого легкого. Двусторонний гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность I–II степени.
4. Врожденный порок развития бронхов: распространенные цилиндрические бронхоэктазы в верхних и нижних отделах легких. Расширение верхнедолевого и нижнедолевого бронха слева; расширение S 1 + 2. Добавочный бронх нижней доли левого легкого. Хронический бронхит. Бронхообструктивный синдром. Дыхательная недостаточность II степени.

### Классификация

Согласно принятой в России Классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей (2009), выделяют бронхоэктатическую болезнь и бронхоэктазы, являющиеся проявлением другой патологии.

**Бронхоэктатическая болезнь (J47)** — приобретенное хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

Бронхоэктазы принято подразделять на *цилиндрические* (рис. 4), *мешотчатые* (рис. 5) и *смешанные* (рис. 6). Описываются также *кистовидные*, *веретенообразные* (рис. 7) и *варикозные* (рис. 8) бронхоэктазы.

В связи с тем, что у одного больного могут встречаться различные типы бронхоэктазов, большее значение имеет распространенность и локализация изменений в пределах конкретных бронхолегочных сегментов.

**Цилиндрические бронхоэктазы** возникают в основном при склерозе бронхиальных стенок. При этом просвет бронха расширяется равномерно на достаточно большом протяжении. Чаще всего это происходит на фоне других болезней легких (*вторичные бронхоэктазы*). Цилиндрическая форма не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние больных, как правило, не слишком тяжелое, в ряде случаев такие бронхоэктазы могут регрессировать при устранении причины, их вызвавшей (аспирация инородного тела, ателектаз, инфекции).

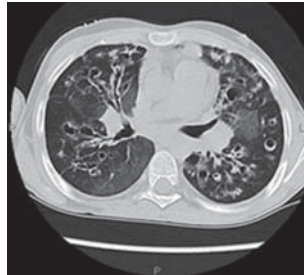
**Мешотчатые бронхоэктазы** — одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха. Нередко данная форма встречается при врожденных дефектах развития легочной ткани. Мешки представляют собой слепые выпячивания стенки, которые могут достигать больших размеров. Здесь скапливается значительный объем мокроты и гноя. Течение болезни у таких пациентов обычно тяжелое.

Распространенным вариантом развития бронхоэктазов является частичная обтурация крупного бронха

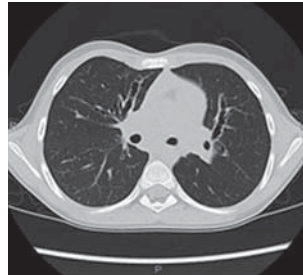
**Рис. 5.** Мешотчатые бронхоэктазы при муковисцидозе  
**Fig. 5.** Sacculated bronchiectases in cystic fibrosis



**Рис. 6.** Смешанные бронхоэктазы при муковисцидозе  
**Fig. 6.** Mixed bronchiectases in cystic fibrosis



**Рис. 7.** Веретенообразные бронхоэктазы  
**Fig. 7.** Fusiform bronchiectases



**Рис. 8.** Варикозные бронхоэктазы при муковисцидозе  
**Fig. 8.** Varicose bronchiectases in cystic fibrosis



опухолью, инородным телом, рубцом или сдавление его извне увеличенными лимфатическими узлами. Такие бронхоэктазы возникают в зоне частичного или полного ателектаза и обозначаются как **ателектатические**.

В механизме развития бронхоэктазов определенную роль играет тракция бронхиальной стенки фиброзными тяжами из окружающей фиброзно измененной ткани, в связи с чем в научной терминологии утвердилось понятие **тракционных бронхоэктазов** [5–7, 12, 13].

В течении бронхоэктатической болезни различают две фазы.

**Фаза обострения** — активный воспалительный процесс с накоплением гноя. В этот период симптомы заболевания наиболее яркие. В некоторых случаях при отсутствии адекватного лечения может произойти быстрое ухудшение состояния пациента: воспалительный процесс выходит за рамки расширенного бронха, развивается пневмония. Частота обострений может быть различной — от нескольких эпизодов в год до нескольких в течение одного месяца.

**Фаза ремиссии** характеризуется отсутствием острых симптомов. Бронхоэктазы при этом сохраняются. При наличии множественных расширений бронхов и сопутствующего пневмосклероза в фазе ремиссии могут наблюдаться сухой или влажный кашель, признаки дыхательной недостаточности.

## ДИАГНОСТИКА

В связи с тем, что бронхоэктазы могут встречаться и как самостоятельное заболевание, и как проявление другой патологии, диагностический подход должен быть мультидисциплинарным.

Предположить наличие бронхоэктазов у ребенка можно при наличии следующих клинических симптомов:

- хронический кашель (продуктивный или без мокроты) на протяжении более 8 нед;
- персистирующие хрипы в легких, которые невозможно объяснить другими причинами;
- неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии, или повторные пневмонии одной и той же локализации;
- «астма», торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
- наличие респираторных симптомов у детей со структурными и/или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей;
- кровохарканье.

## Жалобы и анамнез

Жалобы и анамнез соответствуют симптоматике бронхолегочной инфекции.

У большинства детей отмечаются часторецидивирующие респираторные инфекции с явлениями бронхита. Достаточно рано появляется кашель с выделением гнойной мокроты. Помимо этого, могут отмечаться свистящее дыхание, слышимое на расстоянии, и/или «оральная крепитация». При распространенном процессе с варикозными и/или мешотчатыми бронхоэктазами может отмечаться одышка.

В анамнезе рекомендуется обратить внимание на наличие тяжелого заболевания нижних дыхательных путей (пневмония, туберкулез, коклюш и т. п.) [1–7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В**; табл. 1).

Кроме того, рекомендуется уточнить наличие аспирации инородного тела в анамнезе или возможный аспирационный процесс [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе ревматоидного артрита или воспалительных заболеваний кишечника [7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В**).

У всех пациентов с бронхоэктазами рекомендуется детально узнать о течении раннего неонатального периода, особенно в отношении респираторного дистресс-синдрома, пневмонии [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Первые симптомы ряда врожденных болезней легких возникают в раннем неонатальном периоде, например у пациентов с первичной цилиарной дискинезией.

Рекомендуется уточнить наличие в анамнезе хронических или рецидивирующих синуситов, отитов, назальных полипов [4, 5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В**).

**Комментарий.** Перечисленные симптомы могут наблюдаться у пациентов с первичной цилиарной дискинезией и муковисцидозом (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

## Физикальное обследование

Могут наблюдаться различные деформации грудной клетки. При распространенном поражении легочной ткани нередко можно обнаружить косвенные признаки хронической гипоксии — деформации концевых фаланг пальцев по типу «барабаных пальцев» и/или ногтей по типу «часовых стекол».

Перкуторно над легкими могут выслушиваться корочный оттенок звука и/или участки притупления, при аускультации — ослабление дыхания, сухие и разнокалиберные (преимущественно среднепузырчатые) влажные хрипы, локальные или распространенные в зависимости от объема поражения.

**Таблица 1.** Рейтинговая схема для оценки силы рекомендации\*  
**Table 1.** Rating diagram for assessing recommendation strength

Степень достоверности рекомендаций	Соотношение риска и преимуществ	Методологическое качество имеющихся доказательств	Пояснения по применению рекомендаций
<b>1А</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Надежные непротиворечивые доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ, или неопровержимые доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска	Сильная рекомендация, которая может использоваться в большинстве случаев у преимущественного количества пациентов без каких-либо изменений и исключений
<b>1В</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза отчетливо превалирует над рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с некоторыми ограничениями (противоречивые результаты, методологические ошибки, косвенные или случайные и т.п.), либо других веских основаниях. Дальнейшие исследования (если они проводятся), вероятно, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее	Сильная рекомендация, применение которой возможно в большинстве случаев
<b>1С</b> Сильная рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Польза, вероятно, будет превалировать над возможными рисками и затратами, либо наоборот	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте, результатах РКИ, выполненных с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная	Относительно сильная рекомендация, которая может быть изменена при получении доказательств более высокого качества
<b>2А</b> Слабая рекомендация, основанная на доказательствах высокого качества	Польза сопоставима с возможными рисками и затратами	Надежные доказательства, основанные на хорошо выполненных РКИ или подтвержденные другими неопровержимыми данными. Дальнейшие исследования вряд ли изменят нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска	Слабая рекомендация. Выбор наилучшей тактики будет зависеть от клинической ситуации (обстоятельств), пациента или социальных предпочтений
<b>2В</b> Слабая рекомендация, основанная на доказательствах умеренного качества	Польза сопоставима с рисками и осложнениями, однако в этой оценке есть неопределенность	Доказательства, основанные на результатах РКИ, выполненных с существенными ограничениями (противоречивые результаты, методологические дефекты, косвенные или случайные), или сильные доказательства, представленные в какой-либо другой форме. Дальнейшие исследования (если они проводятся), скорее всего, окажут влияние на нашу уверенность в оценке соотношения пользы и риска и могут изменить ее	Слабая рекомендация. Альтернативная тактика в определенных ситуациях может явиться для некоторых пациентов лучшим выбором
<b>2С</b> Слабая рекомендация, основанная на доказательствах низкого качества	Неоднозначность в оценке соотношения пользы, рисков и осложнений. Польза может быть сопоставима с возможными рисками и осложнениями	Доказательства, основанные на обсервационных исследованиях, бессистемном клиническом опыте или РКИ с существенными недостатками. Любая оценка эффекта расценивается как неопределенная	Очень слабая рекомендация. Альтернативные подходы могут быть использованы в равной степени

Примечание. \* — в таблице цифровое значение соответствует силе рекомендаций, буквенное обозначение — уровню доказательности. РКИ — рандомизированное клиническое исследование.

### Лабораторная диагностика

Рекомендуется исследовать уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови (Ig A, M, G, E) [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А**).

Рекомендуется микробиологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата) для идентификации патогена (патогенов) и определения чувствительности выделенной микрофлоры [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Рекомендуется проведение лабораторных тестов для подтверждения/исключения муковисцидоза (потовый тест, копрология — определение нейтрального жира в кале, эластаза кала) [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Всем пациентам с бронхоэктазами следует проводить потовый тест, а также его повторное исследование в сомнительных случаях. При необходимости (в случае положительного потового теста или при отрицательном потовом тесте у детей с высокой вероятностью

муковисцидоза по клиническим данным) проводится молекулярно-генетическое исследование гена муковисцидоза (*CFTR*), обязательно при наличии мальабсорбции, эпизодов жирного стула, персистенции *S. aureus* и/или *P. aeruginosa* в мокроте — см. *Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом)*.

Рекомендуется рассмотреть вопрос о проведении лабораторных исследований на аллергический бронхолегочный аспергиллез [6, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Уровень общего IgE, специфические IgE и IgG к *Aspergillus fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *A. fumigates*.

Не рекомендуется рутинное исследование на выявление дефицита  $\alpha_1$ -антитрипсина при отсутствии признаков базальной эмфиземы по компьютерной томографии (КТ) [7] (**Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С**).

#### Инструментальная диагностика

Рекомендуется проведение рентгенографии органов грудной клетки [1–5, 7] (**Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Рентгенография органов грудной клетки может выявить косвенные признаки обструктивного синдрома, усиление и деформацию легочного рисунка, однако данный метод недостаточно информативен при бронхоэктазах.

Рекомендуется проведение КТ органов грудной полости [4, 5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** В настоящее время КТ является основным методом диагностики бронхоэктазов: этот метод способен выявить все структурные изменения легочной паренхимы, перестройку сосудисто-бронхиальной архитектоники, оценить состояние легочной ткани вокруг измененных бронхов.

Левое легкое при бронхоэктазах поражается в 1,5–2 раза чаще правого, почти у 1/3 больных патологический процесс является двусторонним. Обычно поражаются одна или две доли легкого. Наиболее частая локализация изменений — базальные сегменты нижних долей, особенно слева, средняя доля и язычковые сегменты. Бронхоэктазы при аллергическом бронхолегочном аспергиллезе обычно располагаются в области корней легких, а, например, при туберкулезе — в верхушечных сегментах.

Принято выделять прямые и косвенные признаки бронхоэктазов. К прямым относят расширение просвета бронхов, отсутствие нормального уменьшения диаметра бронхов по направлению к периферии, видимость просветов бронхов в кортикальных отделах легких (в норме мелкие бронхи не видны на расстоянии менее 1–2 см от плевры). Бронх считается расширенным, если его внутренний просвет значительно превышает диаметр сопутствующей ему парной ветви легочной артерии (симптом «перстня» или «кольца с камнем»).

Косвенные признаки включают утолщение или неровность стенок бронхов, наличие мукоцеле, неравномерную воздушность легочной ткани в зоне расположения измененных бронхов.

На аксиальных срезах бронхоэктазы обычно локализируются в центре легочных полей, исключения составляют ателектатические бронхоэктазы, при которых безвоздушная доля смещена и прилежит к средостению. Изображение бронха в продольном сечении представля-

ет собой две параллельные линии, между которыми располагается полоска воздуха, в поперечном сечении такой бронх имеет кольцевидную форму.

Мешотчатые бронхоэктазы имеют вид тонкостенных полостей. Измененные бронхи могут быть заполнены воздухом или содержать жидкостный субстрат: в этих случаях на аксиальных срезах расширенные бронхи изображаются как трубчатые или веретенообразные структуры с четкими выпуклыми контурами мягкотканной или жидкостной плотности, располагающиеся в проекции соответствующих бронхов.

С помощью КТ можно установить или предположить этиологию бронхоэктазов: например, диагностировать врожденные пороки развития бронхов.

Помимо КТ в последнее время появились данные о достаточно высокой информативности в диагностике бронхоэктазов магнитно-резонансной томографии.

Рекомендовано у всех детей с бронхоэктазами исследовать функцию внешнего дыхания [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Исследование функции внешнего дыхания (спирометрия) возможно у детей с 4–5 лет, в том случае если пациент может выполнить маневр форсированного выдоха. При спирометрическом исследовании следует проводить пробу с бронхолитическим препаратом, т.к. у ряда детей с бронхоэктазами одним из компонентов патогенеза бронхиальной обструкции может быть бронхоспазм. У детей с 6 лет возможно проведение бодиплетизмографии. Наиболее часто у пациентов с бронхоэктазами выявляются обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции (в зависимости от объема и характера поражения бронхиального дерева).

Рекомендуется исследование газов крови и/или сатурации для подтверждения/исключения гипоксемии [1–5] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Рекомендуется проведение трахеобронхоскопии при необходимости исключения/подтверждения аспирации инородного тела и его удаления пациентам с тяжелым бронхолегочным процессом и торпидностью к терапии для идентификации возможного возбудителя в бронхоальвеолярном лаваже, пациентам с подозрением на микобактериоз по данным КТ грудной полости и отрицательным микробиологическим исследованием мокроты. При проведении исследования по показаниям проводят взятие биопсии бронха для последующей световой фазово-контрастной и электронной микроскопии для исключения первичной цилиарной дискинезии. У пациентов с вероятной хронической аспирацией исследование проводят для подтверждения/исключения диагноза (в т.ч. проводится цитологическое исследование бронхоальвеолярного лаважа) [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Рекомендуется регулярное периодическое эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ) с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии) у пациентов с бронхоэктазами, т.к. при этой патологии, особенно при распространенном поражении, возможно развитие легочной гипертензии и формирование легочного сердца [1–3] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Пациентам с бронхоэктазами для исключения/подтверждения туберкулезной инфекции рекомендуется проведение пробы Манту (если не была проведена в декретированные сроки), при необходимости — Диаскинтест, квантифероновый тест) [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

### Дифференциальный диагноз

Наиболее частые нозологические формы для дифференциального диагноза при бронхоэктазах:

- инородное тело бронха (КТ, трахеобронхоскопия);
- врожденные аномалии бронхиального дерева (КТ, трахеобронхоскопия);
- муковисцидоз (потовый тест, эластаза кала, молекулярно-генетическое исследование, микробиологическое исследование мокроты с определением чувствительности к антибактериальным препаратам) — см. *Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом)*;
- туберкулезная инфекция (консультация фтизиатра, проба Манту, при необходимости Диаскинтест, квантифероновый тест);
- иммунодефицитное состояние (необходимы консультация врача-иммунолога — аллерголога-иммунолога; определение уровней иммуноглобулинов основных классов — G, M, A, E, а также по показаниям — субклассов иммуноглобулинов, уровня и функции Т-клеток, В-клеток, фагоцитоза, компонентов комплемента, естественных киллеров; тесты на ВИЧ);
- первичная цилиарная дискинезия: характерные клинические проявления (триада Картагенера у половины больных первичной цилиарной дискинезией: хронический бронхит, хронический синусит, обратное расположение внутренних органов); световая и электронная микроскопия биоптата слизистой оболочки носа и/или бронха; как скрининг-метод может быть использовано исследование уровня оксида азота в выдыхаемом назальном воздухе (снижен у большинства пациентов с первичной цилиарной дискинезией) — см. *Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с первичной цилиарной дискинезией*;
- аспирационные процессы (аускультация до и после кормления; консультация гастроэнтеролога, а также трахеобронхоскопия и эзофагогастродуоденоскопия с красителем);
- аллергический бронхолегочный аспергиллез (высокий уровень общего IgE, а также значительное повышение (в 2 раза) специфических IgE и IgG к *A. fumigatus*, возможно проведение кожного тестирования с антигеном *A. fumigatus*).

### ЛЕЧЕНИЕ

Целью терапии при бронхоэктазах является улучшение состояния пациента и предотвращение/замедление прогрессирования болезни.

В настоящее время нет единого мнения о ведении пациентов с бронхоэктазами в разных странах [14].

При бронхоэктазах рекомендуется проводить лечение согласно установленной этиологии заболевания (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

### Консервативное лечение

Рекомендуется проведение системной антибактериальной терапии при обострении хронического бронхо-

легочного процесса или при выявлении возбудителя респираторной инфекции в количестве более  $10^{3-4}$  колониеобразующих единиц при плановом микробиологическом исследовании [1–5, 7] (**Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** **Противопоказания** к проведению антибактериальной терапии определяются у каждого конкретного больного и зависят от индивидуальной непереносимости (в т.ч. аллергических реакций), характера сопутствующих заболеваний (главным образом заболевания печени и почек) и возраста больного.

**Выбор лекарственных средств** определяется видом возбудителя, выявленного у больного, чувствительностью возбудителя (*in vitro*) к данному антибактериальному препарату, фазой заболевания (обострение/ремиссия), продолжительностью инфекционного процесса (хроническая инфекция/впервые выявленный возбудитель). Как правило, у большинства пациентов с бронхоэктазами препаратом выбора является амоксициллин + клавулановая кислота<sup>жк, вк</sup>, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2–3-го поколения [1–5, 7].

**Выбор пути введения** определяется видом возбудителя, выявленного у больного, фазой заболевания (обострение/ремиссия), продолжительностью инфекционного процесса (хроническая инфекция/впервые выявленный возбудитель), местом оказания медицинской помощи (амбулаторная/стационарная), эффективностью предшествующей антибактериальной терапии. Пациентам с частыми обострениями и/или прогрессирующим ухудшением легочной функции рекомендуются длительные курсы антимикробной терапии [3–5, 7].

**Оценка эффективности лечения:** клинически (симптомы инфекционного процесса — лихорадка, хрипы в легких) и по данным микробиологического исследования (эрадикация возбудителя, персистенция, суперинфекция, снижение выделения возбудителя  $< 10^4$  колониеобразующих единиц и т.д.).

**Оценка безопасности лечения** зависит от применяемого лекарственного средства и проводится с учетом возможных нежелательных лекарственных реакций.

При хронической колонизации *P. aeruginosa* у больных с бронхоэктазами различной этиологии рекомендуется придерживаться принципов терапии, аналогичных таковым при муковисцидозе [4, 5, 7] (**Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий:** см. *Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом)*.

Рекомендовано применение муколитических препаратов с целью улучшения отхождения мокроты [1–5, 7] (**Сила рекомендации 2; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Пациентам с бронхоэктазами назначаются:

- **ацетилцистеин<sup>жк, вк</sup>**: используется внутрь; выпускается в виде гранул, таблеток, порошков, растворов; применяется по 100 мг 3 раза/сут у детей в возрасте 2–6 лет, по 200 мг 2 раза/сут у детей старшего возраста;

<sup>жк</sup> Лекарственный препарат, входящий в Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2016 год (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 № 2724-р).

<sup>вк</sup> Лекарственный препарат, входящий в Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, в т.ч. лекарственных препаратов для медицинского применения, назначаемых по решению врачебных комиссий медицинских организаций (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 № 2724-р).

- **амброксол**<sup>жк, вк</sup>: используется внутрь по 1–2 мг/кг в сутки в 2–3 приема; выпускается в виде сиропа, таблеток, растворов для внутривенного введения.

Рекомендована ингаляционная терапия стерильной водой или изотоническим раствором натрия хлорида или гипертоническим раствором натрия хлорида перед кинезитерапией [7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В**).

**Комментарий.** Кинезитерапия определяется как применение научно обоснованных принципов тренировки, адаптированных для повышения силы, выносливости и мобильности лиц с функциональными ограничениями или тех, кому требуется расширение физических возможностей. При первом ингаляционном применении гипертонического раствора натрия хлорида следует провести спирометрию до ингаляции и через 5 мин после в связи с возможным развитием бронхоспазма у некоторых пациентов.

Не рекомендовано применение дорназы альфа<sup>жк, 7н</sup> детям с бронхоэктазами немуковисцидозной этиологии [4, 5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** В настоящее время также нет доказательств эффективности применения у детей с бронхоэктазами, не связанными с муковисцидозом, карбоцистеина, маннитола [4].

Не рекомендовано назначение антагонистов антилейкотриеновых рецепторов, противовоспалительных препаратов и метилксантинов [4, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

Рекомендовано рассмотреть вопрос о назначении ингаляционных бронхоспазмолитических препаратов ( $\beta_2$ -агонистов) у детей с бронхоэктазами при положительной пробе с бронхоспазмолитиком при исследовании функции внешнего дыхания и при клинической эффективности, а также по необходимости перед проведением кинезитерапии [1, 3–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств В**).

**Комментарий.** Могут применяться **сальбутамол**<sup>жк, вк</sup>, для длительной терапии — пролонгированные препараты **салметерол**, **формотерол**<sup>жк, вк</sup>. Также могут быть использованы **ипратропия бромид**<sup>жк, вк</sup> или **ипратропия бромид + фенотерол**<sup>жк, вк</sup>. Все препараты назначаются в возрастных дозировках.

#### Хирургическое лечение

Рекомендовано проведение хирургического лечения бронхоэктазов (резекция части легкого):

- при локализованных бронхоэктазах (распространенность не более чем на одну долю — ограниченный процесс), являющихся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей, существенно ухудшающих качество жизни пациента;
- опасных (более 200 мл/сут) кровотечений или кровохарканья (неконтролируемых консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии [1–5, 7, 15] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств С**).

**Комментарий.** Хирургическое лечение проводят крайне редко у больных с локальными бронхоэктазами,

упорной рецидивирующей пневмонией одной и той же локализации, частыми кровотечениями, инфицированием или длительным сегментарным коллапсом легкого, обычно только в тех случаях, когда исчерпаны возможности консервативной терапии. Решение об операции зависит от ряда факторов — частоты и тяжести кровохарканья, локализации кровотечения (из зоны бронхоэктазов), наличия локальных или диффузных бронхоэктазов. Их рецидивы возникают у 20% больных после операции.

#### Иное лечение

Рекомендовано проведение кинезитерапии [1–5, 7] (**Сила рекомендации 1; уровень достоверности доказательств А**).

**Комментарий.** Кинезитерапия — один из важных компонентов комплексного лечения при бронхоэктазах. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолегочной системы. Наиболее часто используют такие методики кинезитерапии, как постуральный дренаж, перкуссионный массаж грудной клетки, активный цикл дыхания, контролируемое откашливание.

Эффективность тех или иных методов варьирует в зависимости от индивидуальных особенностей пациентов. Чем младше ребенок, тем более пассивные методики дренирования следует использовать. Новорожденным выполняют только перкуссию и компрессию грудной клетки. По мере роста ребенка следует постепенно вводить более активные методики, обучая пациентов технике контролируемого откашливания.

Регулярные занятия лечебной физкультурой позволяют эффективно лечить и предупреждать обострения хронического бронхолегочного процесса;

- формировать правильное дыхание;
- тренировать дыхательную мускулатуру;
- улучшать вентиляцию легких;
- повышать эмоциональный статус ребенка.

С раннего детства необходимо поощрять желание пациентов заниматься любыми динамическими видами спорта, связанными с длительными нагрузками средней интенсивности, особенно сопряженными с пребыванием на свежем воздухе. Физические упражнения облегчают очищение бронхов от вязкой мокроты и развивают дыхательную мускулатуру. Некоторые упражнения укрепляют грудную клетку и исправляют осанку. Регулярные физические нагрузки улучшают самочувствие больных детей и облегчают общение со сверстниками. В редких случаях тяжесть состояния больного полностью исключает возможность занятия физическими упражнениями.

В связи с возможным развитием гипотрофии пациентам с бронхоэктазами рекомендуется индивидуальная коррекция рациона на основе оценки нутритивного статуса [1–3, 5, 7].

**Комментарий.** Диета должна обеспечивать адекватное количество энергетических и питательных компонентов.

#### РЕАБИЛИТАЦИЯ

Пациентам рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, нацеленных на поддержание легочной функции.

<sup>7н</sup> Лекарственный препарат, входящий в перечень лекарственных препаратов, предназначенных для обеспечения лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и/или тканей (Распоряжение Правительства РФ от 26.12.2015 № 2724-р).



## ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

### Профилактика

Профилактика заключается в предупреждении и лечении тяжелых инфекций бронхов и пневмоний у детей. Вакцинация против коклюша, кори в декретированные сроки, рациональное использование антибактериальных препаратов при легочных бактериальных инфекциях способствует снижению распространенности бронхоэктазов.

Для улучшения общего состояния пациента следует соблюдать меры профилактики обострений, а лечебные мероприятия должны проводиться комплексно и в полном объеме.

Пациентам с бронхоэктазами целесообразны вакцинации против пневмококковой и гемофильной инфекции, а также ежегодная вакцинация от гриппа. Следует помнить об особенностях вакцинопрофилактики у детей с иммунодефицитными состояниями.

### Ведение пациентов

Первичная диагностика и подбор терапии осуществляется в условиях специализированного пульмонологического стационара или отделения (пациенты с нетяжелым течением, особенно при катamnестическом наблюдении, могут быть госпитализированы и в дневной стационар). Длительность пребывания — 14–21 день.

В амбулаторно-поликлинических условиях при подозрении или в случае выявления бронхолегочных заболеваний участковые врачи-педиатры должны направлять больных на консультацию к врачу-пульмонологу.

Частота визитов пациента с бронхоэктазами устанавливается индивидуально в зависимости от тяжести течения и этиологии заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с бронхоэктазами должны проводиться не реже 1 раза в год (по показаниям — чаще), с ежегодным исследованием функции внешнего дыхания, сатурации, ЭхоКГ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем 1 раз в 2 года).

### ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ, ВЛИЯЮЩАЯ НА ТЕЧЕНИЕ И ИСХОД ЗАБОЛЕВАНИЯ/СИНДРОМА

#### Исходы и прогноз

При наличии ограниченных поражений бронхиально-го дерева, ранней диагностике и своевременной терапии прогноз в целом благоприятный. У пациентов с прогрессирующим усилением симптоматики и кровохарканьем прогноз ухудшается и зависит от наличия или отсутствия других фоновых заболеваний, степени поражения и распространенности бронхоэктазов. При распространенных процессах уже в детском возрасте у пациентов могут развиваться симптомы легочной гипертензии. При наличии муковисцидоза или тяжелых иммунодефицитных состояниях исход болезни зависит не только от морфологических изменений бронхов, но и обуславливается течением основной патологии.

### КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ (табл. 2, 3)

Таблица 2. Организационно-технические условия оказания медицинской помощи

Table 2. Organizational and technical conditions for healthcare delivery

Вид медицинской помощи	Специализированная, в т.ч. высокотехнологичная, медицинская помощь
Возрастная группа	Дети
Условия оказания медицинской помощи	Стационарно, в дневном стационаре
Форма оказания медицинской помощи	Плановая
Фаза заболевания, другие характеристики (при наличии)	-

Таблица 3. Критерии качества оказания медицинской помощи

Table 3. Quality criteria for healthcare delivery

№	Критерий	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Консультация врача-пульмонолога	C	1
2	Бронхоэктазы диагностированы на основании результатов компьютерной томографии органов грудной полости	C	1
3	Микробиологическое исследование мокроты (индуцированной мокроты, трахеального аспирата), если не было проведено в течение предшествующего 1 года (минимум)	C	1
4	Дополнительные исследования для уточнения этиологии бронхоэктазов по показаниям	C	1
5	Исследование функции внешнего дыхания (при отсутствии противопоказаний)	C	1
6	Исследование газов крови/пульсоксиметрия	C	1
7	Трахеобронхоскопия (по показаниям: при необходимости исследования бронхоальвеолярного лаважа и/или взятия биоптата слизистой оболочки бронха и/или диагностики/удаления инородного тела бронха)	C	1
8	Эхокардиография с доплеровским анализом (измерение градиента давления на легочной артерии), если не была проведена в течение предшествующего 1 года	C	1
9	Антибактериальная терапия при обострении хронического воспалительного бронхолегочного процесса согласно чувствительности выявленного возбудителя/анамнестическим данным о возбудителе и его чувствительности	C	2
10	Бронхоспазмолитическая терапия при наличии обратимой обструкции нижних дыхательных путей	C	1
11	Проведение кинезотерапии (при наличии показаний и отсутствии противопоказаний)	A	1

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

В детской популяции бронхоэктазы встречаются не столь часто, однако точные цифры распространенности неизвестны. Выявляемость бронхоэктазов в условиях отсутствия специфических симптомов при данной нозологии должна обеспечиваться проведением диагностических мероприятий с визуализацией хорошего качества и высокой профессиональной осведомленностью специалистов о данной проблеме. Современный дифференциально-диагностический подход и принципы ведения таких пациентов должны быть мультидисциплинарными, что обеспечит своевременность установления диагноза и улучшение прогноза у детей с такой патологией.

**ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ**

Не указан.

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ**

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

**ORCID**

**А.А. Баранов** <http://orcid.org/0000-0003-3987-8112>

**Л.С. Намазова-Баранова** <http://orcid.org/0000-0002-2209-7531>

**О.И. Симонова** <http://orcid.org/0000-0002-3236-6942>

**Е.А. Вишнёва** <http://orcid.org/0000-0001-7398-0562>

**Л.Р. Селимзянова** <http://orcid.org/0000-0002-3678-7939>

**Е.Н. Цыгина** <http://orcid.org/0000-0002-0336-5449>

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. *Болезни органов дыхания у детей* / Под ред. Рачинского С.В., Таточенко В.К. — М.: Медицина; 1987. — 496 с. [*Bolezni organov dykhaniya u detei*. Ed by Rachinskii S.V., Tatochenko V.K. Moscow: Meditsina; 1987. 496 p. (In Russ).]
2. *Хронические заболевания легких у детей* / Под ред. Розинной Н.Н., Мизерницкого Ю.Л. — М.: Практика; 2011. — 224 с. [*Khronicheskie zabolovaniya legkikh u detei*. Ed by Rozinova N.N., Mizernitskii Yu.L. Moscow: Praktika; 2011. 224 p. (In Russ).]
3. Таточенко В.К. *Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство*. — М.: ПедиатрЪ; 2012. — 480 с. [Tatochenko V.K. *Bolezni organov dykhaniya u detei. Prakticheskoe rukovodstvo*. Moscow: PeditrЪ; 2012. 480 p. (In Russ).]
4. Eber E, Midulla F, editors. *ERS Handbook of paediatric respiratory medicine*. 1st ed. Sheffield, UK: European Respiratory Society; 2013. 719 p.
5. Floto RA, Haworth CS, editors. *Bronchiectasis*. European Respiratory Society Monograph, Vol. 52. Sheffield, UK: European Respiratory Society; 2011. 261 p. doi: 10.1183/1025448x.erm5210.
6. uptodate.com [Internet]. UpToDate Evidence-based, physician-authored clinical decision support resource [cited 2017 Feb 9]. Available from: <http://www.uptodate.com>.
7. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT; British Thoracic Society Bronchiectasis non-CF Guideline Group. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65 Suppl 1:i1–58. doi: 10.1136/thx.2010.136119.
8. Hassan JA, Saadiah S, Roslan H, Zainudin BM. Bronchodilator response to inhaled beta-2 agonist and anticholinergic drugs in patients with bronchiectasis. *Respirology*. 1999;4(4):423–426. doi: 10.1046/j.1440-1843.1999.00215.x.
9. Ringshausen FC, de Roux A, Diel R, et al. Bronchiectasis in Germany: a population-based estimation of disease prevalence. *Eur Respir J*. 2015;46(6):1805–1807. doi: 10.1183/13993003.00954-2015.
10. Weycker D, Edelsberg J, Oster G, Tino G. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. *Clin Pulm Med*. 2005;12(4):205–209. doi: 10.1097/01.cpm.0000171422.98696.ed.
11. Quint JK, Millett ER, Joshi M, et al. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J*. 2016;47(1):186–193. doi: 10.1183/13993003.01033-2015.
12. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, et al. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(6):477–483. doi: 10.1002/ppul.10289.
13. Remy-Jardin M, Amara A, Campistron P, et al. Diagnosis of bronchiectasis with multislice spiral CT: accuracy of 3-mm-thick structured sections. *Eur Radiol*. 2003;13(5):1165–1171. doi: 10.1007/s00330-003-1821-z.
14. Chalmers J, Polverino E, De Soyza A, et al. Heterogeneity in bronchiectasis service provision in Europe: Baseline data from the European bronchiectasis registry (EMBARC). *Eur Respir J*. 2015;46 Suppl 59:PA374. doi: 10.1183/13993003.congress-2015.PA374.
15. Fujimoto T, Hillejan L, Stamatis G. Current strategy for surgical management of bronchiectasis. *Ann Thorac Surg*. 2001;72(5):1711–1715. doi: 10.1016/S0003-4975(01)03085-5.