

Е.В. Бойцова¹, Д.Ю. Овсянников², М.А. Беляшова²

ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ: ДЕТИ – НЕ МАЛЕНЬКИЕ ВЗРОСЛЫЕ

¹НИИ пульмонологии Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова, г. Санкт-Петербург; ²Российский университет дружбы народов, Москва, РФ

Boytsova E.V.¹, Ovsyannikov D.IU.², Belyashova M.A.²

PEDIATRIC INTERSTITIAL LUNG DISEASES: CHILDREN PATIENTS ARE NOT LITTLE ADULTS

¹Research Institute of Pulmonology, Pavlov First Saint-Petersburg State Medical University,
²People's Friendship University of Russia, Moscow, Russia

Лекция посвящена актуальной проблеме детской пульмонологии – интерстициальным заболеваниям легких (ИЗЛ) у детей. Представлены современные сведения о классификации, эпидемиологии, клинической картине, диагностике, терапии и прогнозе данных редких болезней. Детально охарактеризована компьютерно-томографическая семиотика. Особое внимание уделено ИЗЛ, встречающимся преимущественно у новорожденных детей и детей первых 2 лет жизни, таким как наследственные дефициты белков сурфактанта, нейроэндокринная гиперплазия младенцев, легочный интерстициальный гликогеноз.

Ключевые слова: интерстициальные заболевания легких, дети, диагностика, терапия.

The lecture is devoted to the actual problem of pediatric pneumology, interstitial lung diseases (ILD) in children. The contemporary data regarding the classification, epidemiology, clinical manifestation, diagnostics, treatment and prognosis of the abovementioned rare diseases is given. The computed tomographic semiotics is described in detail. Particular attention is paid to ILD occurring mainly in newborns and infants in their first two years of life, such as hereditary surfactant protein B (SP-B) deficiency, neuroendocrine hyperplasia in newborns, pulmonary interstitial glycogenosis.

Keywords: interstitial lung disease, children, diagnosis, therapy.

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ, синонимы: диффузные заболевания легких, диффузные паренхиматозные болезни легких) являются гетерогенной группой болезней, при которых в патологический процесс в первую очередь вовлекаются альвеолы и периальвеолярный интерстиций, что приводит к нарушению газообмена, рестриктивным нарушениям вентиляционной функции легких и диффузным интерстициальным изменениям, выявляемым при рентгенологическом исследовании.

Имеются существенные различия в формах, течении, гистологических особенностях, прогнозе ИЗЛ у детей и взрослых. Например, самая

частая форма ИЗЛ у взрослых – идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА), или идиопатический фиброз легких (ИФЛ), очень редко встречается у детей и только в подростковом возрасте. У детей имеются формы ИЗЛ, не встречающиеся у взрослых, такие как нейроэндокринная гиперплазия младенцев (НЭГМ) и легочный интерстициальный гликогеноз (ЛИГ), диффузные нарушения развития и роста легкого, описанные в последние десятилетия [1]. Такие гистологические паттерны, как обычная интерстициальная пневмония, характерные для ИФА, или неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP), очень редко встречаются у

Контактная информация:

Овсянников Дмитрий Юрьевич – д.м.н., зав. каф. педиатрии Российского университета дружбы народов

Адрес: Россия 117198, г. Москва,

ул. Миклухо-Маклая, 6

Тел.: (499) 236-11-52,

Е-mail: mdovskyannikov@yahoo.com

Статья поступила 4.05.15,

принята к печати 24.06.15.

Contact Information:

Ovsyannikov Dmitry Yurievich – Ph.D., Head of the Department of Pediatrics of People's Friendship University of Russia

Address: 117198 Russia, Moscow,

Miklukho-Maklaya street, 6

Tel.: (499) 236-11-52,

E-mail: mdovskyannikov@yahoo.com

The article received 4.05.15,

accepted for publication 24.06.15.

детей, а гистологическая картина, описываемая как «десквамативная интерстициальная пневмония» (DIP), связанная у взрослых с хорошей реакцией на стероидную терапию и хорошим прогнозом, имеет неблагоприятный исход у детей, особенно раннего возраста. В отличие от взрослых, при ИЗЛ у детей чаще удается установить этиологию болезни. У детей чаще, чем у взрослых встречаются семейные формы заболеваний, и прогноз детских ИЗЛ в целом лучше, чем у взрослых.

Различия ИЗЛ у детей и взрослых касаются также патогенеза. ИЗЛ представляют гетерогенную группу болезней, характеризующихся ремоделированием легочных структур с разрастанием соединительной ткани в легких, что приводит к утолщению альвеолярно-капиллярной мембраны, межальвеолярных перегородок, облитерации альвеол и капилляров фиброзной тканью, и связанных с этими процессами нарушениями легочного газообмена и гипоксемией. У детей раннего возраста эти процессы происходят в развивающемся легком, что придает им уникальные особенности [2, 3].

Классификация. Последняя классификация ИЗЛ у детей была предложена экспертами Американского торакального общества (ATS) в 2013 г. [4]. Согласно данной классификации (табл. 1), ИЗЛ у детей подразделяются на заболевания, наиболее распространенные в младенчестве, и заболевания, не специфичные для младенцев, т.е. встречающиеся в любом возрасте.

Эпидемиология. ИЗЛ являются редкой патологией. Имеются единичные сообщения о распространенности ИЗЛ у детей. В исследовании, выполненном в Англии с 1995 по 1998 гг., частота ИЗЛ у детей в возрасте 0–16 лет составила 3,6 на 1 000 000, при этом в исследование не вошли больные со специфическими заболеваниями, характерными для младенцев, такими как НЭГМ, ЛИГ, а также ИЗЛ, связанные с дефектами синтеза белков сурфактанта [5]. Для оценки распространенности и структуры больных различными орфанными заболеваниями, в т.ч. ИЗЛ, предложено использовать регистры.

Частота ИЗЛ тесно связана с возрастом больных. По данным А. Clement и Е. Eber, из 185 больных, лечившихся в европейских медицинских центрах по поводу ИЗЛ, 31% были в возрасте младше 2 лет [6]. В США и Канаде за 5-летний период (с 1999 по 2004 гг.) диагноз ИЗЛ, подтвержденный биопсией, был поставлен 187 больным в возрасте до 2 лет, из них у 68% болезнь соответствовала классификационной категории «ИЗЛ, преобладающие у младенцев» [7]. В настоящее время полагают, что ИЗЛ встречаются в любом возрасте, но у детей они не менее чем в половине случаев связаны с периодом новорожденности и первыми годами жизни.

Анамнез, семиотика и клиническая диагностика. Для диагностики нозологических форм, относящихся к ИЗЛ, большое значение имеют тщательный сбор и осмысленный ана-

лиз анамнестических данных. Начало болезни сразу после рождения с симптомов дыхательной недостаточности (ДН), особенно у детей, родившихся в срок, предполагает диффузные нарушения развития и роста легких, ЛИГ или дефект белков сурфактанта (SP-B или ABCA3) [8]. Недоношенность, врожденные пороки сердца и других органов, синдром Дауна и другие хромосомные аномалии ассоциируются с альвеолярной симплификацией и нарушением развития легкого, как причиной имеющих респираторных симптомов. Сочетание дыхательных нарушений в первые дни и недели жизни с врожденным или транзиторным гипотиреозом, отставанием в физическом развитии, судорожным синдромом могут быть связаны с врожденным синдромом «мозг–щитовидная железа–легкие», результатом делеции или мутации гена *NKX2.1*. Признаки инфекционного поражения в начале болезни требуют исключения инфекционной причины ИЗЛ. Семейный анамнез смертей в раннем детском возрасте, длительной потребности в дополнительном кислороде, наличие других детей или взрослых родственников, страдающих ИЗЛ, позволяют заподозрить генетическую природу легочной патологии, например альвеолярно-капиллярную дисплазию или дефекты синтеза сурфактанта [2]. Подозрительным в отношении ИЗЛ признаком являются повторные тяжелые эпизоды респираторных нарушений, требующие интенсивной терапии при банальной вирусной инфекции [9].

Жалобы, которые предъявляют родители детей с ИЗЛ, можно условно разделить на специфические, указывающие на поражение легких, и неспецифические, или жалобы общего характера. Примером последних является жалоба на лихорадку, что может свидетельствовать об инфекционной природе ИЗЛ, в то же время необъяснимая лихорадка описана в $1/3$ случаев ИЗЛ. Недостаточные весовые прибавки или потеря веса характерны для ИЗЛ у детей раннего возраста и связаны обычно с анорексией, интоксикацией, затруднениями при кормлении вследствие ДН, а также с высокими энергетическими затратами на работу дыхания. Родители могут жаловаться на появление цианоза и/или потливости при кормлении, частые остановки во время сосания [10].

Жалобы на кашель имеются у 40–75% больных. Кашель, как правило, сухой, возникает в дневное время и не мешает ребенку спать. Вместе с тем кашель может иметь и влажный характер. Нередко это первый и единственный симптом болезни, как у младенцев, так и у детей старшего возраста в раннем периоде заболевания [10, 11].

Тахипноэ отмечается у 80% больных и также появляется достаточно рано. Врач должен внимательно относиться к жалобам родителей на то, что ребенок «не так дышит». Непереносимость обычной физической нагрузки также является ранним проявлением болезни у более старших

Предлагаемая схема классификации ИЗЛ у детей ATS [4]

<p>I. Заболевания, наиболее распространенные в младенчестве:</p> <p>A. Диффузные нарушения развития легких:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ацинарная дисплазия 2. Врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия 3. Альвеолярно-капиллярная дисплазия с аномальным расположением легочных вен <p>B. Нарушения роста легких:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Легочная гипоплазия 2. Хроническое заболевание легких новорожденных: <ul style="list-style-type: none"> • Хроническое заболевание легких, ассоциированное с недоношенностью (бронхолегочная дисплазия) • Приобретенное хроническое заболевание легких у доношенных младенцев 3. Структурные легочные изменения, ассоциированные с хромосомными нарушениями: <ul style="list-style-type: none"> • Трисомия хромосомы 21 • Другие 4. Заболевания, ассоциированные с врожденными пороками сердца у детей без хромосомных нарушений <p>C. Специфические состояния неустановленной этиологии:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Легочный интерстициальный гликогеноз 2. Нейроэндокринная гиперплазия младенцев <p>D. Дисфункции системы сурфактанта:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Мутации гена <i>SFTPB</i> – легочный альвеолярный протеиноз (PAP) как вариант доминантного гистологического паттерна 2. Мутации гена <i>SFTPC</i> – доминантный гистологический паттерн – хронический пневмонит младенцев (CPI), а также десквамативная интерстициальная пневмония (DIP) и неспецифическая интерстициальная пневмония (NSIP) 3. Мутации гена <i>ABCA3</i> – доминантный гистологический паттерн – PAP, а также CPI, DIP и NSIP 4. Гистологически согласующееся с расстройством белков сурфактанта, но еще неустановленное генетическое нарушение <p>II. Заболевания, не специфичные для младенцев:</p> <p>A. Расстройства у лиц с нормальной иммунной системой:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные и постинфекционные процессы 2. Расстройства, связанные с агентами окружающей среды: гиперсенситивный пневмонит, ингаляции токсичных веществ 3. Синдром аспирации 4. Эозинофильная пневмония <p>B. Расстройства, ассоциированные с системными заболеваниями:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Иммунные заболевания 2. Болезни накопления 3. Саркоидоз 4. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса 5. Злокачественные новообразования <p>C. Заболевания у иммунокомпрометированных пациентов:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Оппортунистические инфекции 2. Заболевания, ассоциированные с терапевтическими воздействиями 3. Заболевания, ассоциированные с трансплантационным синдромом и реакцией отторжения трансплантата 4. Диффузное альвеолярное повреждение неизвестной этиологии <p>D. Заболевания, маскирующиеся под ИЗЛ:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериальная гипертоническая васкулопатия 2. Застойные васкулопатии, включающие вено-окклюзионные заболевания 3. Лимфатические расстройства 4. Вторичный венозный застой на фоне заболеваний сердца <p>III. Неклассифицируемые заболевания включают заболевания на терминальной стадии, недиагностируемые результаты биопсии и биопсии с недостаточным количеством материала</p>

детей, часто этот симптом незаметен для родителей, его могут отмечать сверстники ребенка при совместных играх. Свистящее дыхание родители наблюдают у 50% детей с ИЗЛ, при тщательном анализе документировать этот симптом удается в 20% случаев [9].

При клиническом осмотре больного отставание в физическом развитии и потеря веса отмечены у 1/3 пациентов и особенно характерны для детей раннего возраста [10, 11]. Цианоз кожных покровов и «барабанные палочки», как правило, наблюдаются в поздней стадии болезни. Деформация грудной клетки, характеризующаяся как «уплощение», может быть признаком гипоплазии легкого или свидетельствовать о длительном течении болезни. Воронкообразная

грудная клетка считается частым симптомом при дефиците ABCA3 у детей [8, 9]. При длительном течении ИЗЛ, сопровождающемся гиперинфляцией, грудная клетка может принимать бочкообразную форму. Диспноэ обычно более выражено у детей раннего возраста и характеризуется втяжением уступчивых мест грудной клетки при дыхании, усиливается при кормлении и беспокойстве [10].

Характерным аускультативным симптомом для детей с ИЗЛ являются диффузные крепитация или крепитирующие хрипы, напоминающие «треск целлофана», «хруст снега», которые чаще выслушиваются в заднебазальных сегментах легких. Подобные крепитирующие хрипы обычно не выслушиваются при других легочных забо-

леваниях, в частности при бронхиальной астме. Вместе с тем диффузная крепитация типична для острого бронхолита. Иногда выявляются разнокалиберные влажные и сухие хрипы, что свидетельствует о сопутствующем поражении воздухопроводящих дыхательных путей [2, 9].

Имидж-диагностика. Рентгенологическое исследование обычно проводится на первых этапах диагностики. Типичными признаками ИЗЛ считаются симптом «матового или грунтового стекла», ретикулярные, очаговые или ретикулярно-очаговые инфильтративные изменения и «сотовое легкое»; неспецифическим рентгенологическим симптомом при ИЗЛ в ряде случаев является повышение воздушности. Симптом «матового стекла» свидетельствует об острой стадии болезни, «сотовое легкое» – признак распространенного фиброза. Нормальная рентгенологическая картина не исключает диагноза ИЗЛ [12].

Компьютерная томография (КТ) легких, особенно высокоразрешающая техника (ВРКТ), является доступным и неинвазивным методом, позволяющим детально диагностировать структурные изменения легочной ткани, их выраженность и распространенность, и считается более чувствительным методом диагностики ИЗЛ по сравнению с обзорной рентгенографией органов грудной клетки [9, 12]. У детей с ИЗЛ при ВРКТ обычно обнаруживаются разнообразные изменения: участки повышенной воздушности, мозаичность легочной ткани, воздушная ловушка, симптом «матового стекла», линейные и ретикулярные затенения, очаговые тени,

кистозные изменения [13]. В табл. 2 представлены дифференциально-диагностические клинические, рентгенологические и КТ-признаки некоторых ИЗЛ у младенцев.

Диагностическая программа. Диагностика ИЗЛ очень сложный процесс – диагностические подходы зависят от возраста больного, длительности болезни, иммунологического статуса, тяжести симптомов и семейного анамнеза. Клиническое значение имеет так называемый «детский ИЗЛ-синдром», который включает следующие признаки:

- 1) респираторные симптомы (кашель, одышка, тахипноэ, непереносимость физической нагрузки);
- 2) объективные симптомы, такие как крепитация, затруднение дыхания, втяжение уступчивых мест грудной клетки, «барабанные палочки»;
- 3) гипоксемия при исследовании SatO₂;
- 4) распространенные рентгенологические изменения.

Наличие 3 из 4 групп признаков, при условии исключения таких заболеваний, как муковисцидоз и иммунодефицит, делает диагноз ИЗЛ весьма вероятным. Использование этого скрининга оказалось достаточно эффективным особенно у детей раннего возраста. По данным R.R. Deterding и соавт., из 218 случаев подтвержденных биопсией ИЗЛ у детей в возрасте до 2 лет 3 из 4 представленных признаков отмечались у 91% пациентов [9].

Клинические и лабораторные исследования, генетическое тестирование, рентгенологические и функциональные методы позволяют уточ-

Таблица 2

Дифференциальная диагностика детских ИЗЛ (адапт. по [13])

Нозология	Клинические проявления	Рентгенологические признаки	КТ-признаки
Нейроэндокринная гиперплазия младенцев	Манифестация в возрасте первых 2 лет жизни с тахипноэ, одышки, гипоксии; обычно имеет пролонгированное течение, не поддается терапии стероидами	Вздутие грудной клетки, как при остром респираторном заболевании или при бронхолите	Симптомы «мозаичной перфузии» и воздушной ловушки, затенения по типу «матового стекла» («географическая карта» или симптом «головки сыра»), наиболее заметные в средней доле правого легкого и язычковых сегментах левого легкого
Легочный интерстициальный гликогеноз	Манифестация с РДСН в раннем неонатальном периоде	Прогрессирующая гиперинфляция и переход от мелкого интерстициального к грубому интерстициальному и альвеолярному рисунку	Изменение строения легочной ткани в связи с нарушением роста легких, ретикулярные изменения, отражающие утолщение интерстиция без воспаления и фиброза; затенения по типу «матового стекла»
Врожденный дефицит сурфактантного протеина В	Летальное нарушение, проявляющееся рефрактерным к терапии РДСН, без пересадки легких смерть в течение 1–6 мес	Диффузные гранулярные или нечеткие легочные затемнения	Диффузное затенение по типу «матового стекла», утолщение междолькового интерстиция, симптом «сумасшедшей исчерченности» или «булыжной мостовой»

РДСН – респираторный дистресс-синдром новорожденных.

нить диагноз, однако нередко для правильного диагноза необходима биопсия легочной ткани. В исследовании А. Barbato и соавт. у 131 ребенка в возрасте от 0,75 до 17 лет (средний возраст – 6,5 лет) использование различных способов биопсии позволило определиться с диагнозом у 89% детей, а использование неинвазивных методик (клинический осмотр, исследование ФВД, КТ) имело диагностическое значение только у 3,8% больных [14].

Так как у детей ИЗЛ нередко имеют инфекционную причину, вирусологические и микробиологические и серологические методики включаются в диагностический поиск для исключения бактериальной, микоплазменной, грибковой и паразитарной инфекции.

Иммунологическое исследование с определением уровня иммуноглобулинов (Ig), в т.ч. и уровень IgE и субклассов IgG, специфических антител к вакцинальным антигенам, фракций комплемента, субпопуляций лимфоцитов, определение маркеров ревматических болезней и хлоридов пота необходимо в отдельных случаях, в т.ч. и для проведения дифференциальной диагностики ИЗЛ и других диффузных заболеваний легких [2]. Генетическое тестирование необходимо для исключения дефектов синтеза белков сурфактанта, при признаках тяжелого респираторного дистресса, не связанного с инфекционными причинами у доношенных младенцев, у детей с «барабанными палочками», диффузным симптомом «матового стекла» или признаками «сотового легкого» при КТ [6, 10].

Ультразвуковое исследование сердечно-сосудистой системы должно быть включено в комплекс обследования при подозрении на диффузное заболевание легких. Персистирующая легочная гипертензия у детей раннего возраста может быть признаком диффузных нарушений роста и развития легкого [2].

Лечение. Определенные формы ИЗЛ у детей, например, НЭГМ, не требуют специфической терапии, не имеют прогрессирующего течения и заканчиваются спонтанным выздоровлением. Не существует рандомизированных клинических исследований, позволяющих оценить терапевтические вмешательства при ИЗЛ у детей, что связано с ограниченным числом больных и невозможностью проведения плацебоконтролируемых исследований по этическим причинам. Лечебные подходы основываются на личном опыте клиницистов и исследованиях, выполненных у взрослых.

Младенцам с ИЗЛ при выписке из стационара обязательно должна проводиться оценка потребности в домашней кислородотерапии и целевого уровня SatO₂. Для этого может потребоваться проведение пульсоксиметрии в течение дня, ночи, во время физической нагрузки и/или во время кормления. В настоящее время не существует четких данных о целевых уровнях SatO₂ у детей с ИЗЛ, однако считается, что необходимо

поддерживать SatO₂ более 93%, у пациентов с легочной гипертензией – более 94–95% [15]. Детям с тяжелой ДН вследствие ИЗЛ иногда необходимо проведение инвазивной или неинвазивной вентиляции [4].

Необходимо адекватное питание, с учетом затрат на работу дыхания, для коррекции потери веса. Затруднения при питании, связанные с одышкой, могут требовать зондового питания или гастростомы. Важное значение имеет профилактика гастроэзофагеального рефлюкса и аспирации желудочного содержимого, что часто имеет место у младенцев с ИЗЛ [6, 9]. Необходимо минимизация вредных воздействий окружающей среды, в частности пассивного курения и воздушных поллютантов.

Рекомендуются введение пневмококковой вакцины, ежегодная вакцинация против гриппа, а также рутинная вакцинация, согласно Национальному календарю, за исключением введения живых вирусных вакцин у пациентов с ослабленным иммунитетом. Респираторно-синцитиальный вирус (РСВ) может увеличить заболеваемость и смертность среди младенцев с хроническими заболеваниями легких, включая ИЗЛ. В недавнем исследовании был выявлен высокий риск госпитализации вследствие РСВ-инфекции у пациентов с ИЗЛ [16]. Поэтому иммунизация паливизумабом может рассматриваться у данных пациентов. Ослабленным детям может проводиться профилактика инфекции, вызванной *Pneumocystis jiroveci* [4].

Главная терапевтическая концепция при ИЗЛ у детей в любом возрасте – супрессия воспаления и замедление или остановка процессов фиброобразования легочной ткани. С этой целью используется противовоспалительная, иммуносупрессивная и антифибротическая терапия, продолжающаяся в течение многих месяцев и лет [3, 6]. Препаратами первого выбора при большинстве форм ИЗЛ являются кортикостероиды, которые используются внутрь в начальной дозе 1–2 мг/кг/сут или внутривенно в виде пульс-терапии в дозе 10–30 мг/кг/сут в течение 3 дней с интервалом в 1 месяц. Длительность терапии составляет не менее 8–12 недель, затем при достижении эффекта доза уменьшается, лечение продолжается длительный период. По мнению А. Clement и соавт. метилпреднизолон является более эффективным препаратом и его можно использовать при отсутствии эффекта от других кортикостероидов [10]. При отсутствии эффекта от стероидов используются другие иммуносупрессивные и цитотоксические препараты – азатиоприн, циклоспорин, метотрексат. Эти средства достаточно эффективны при лечении аутоиммунных процессов [6].

Иммуносупрессивная терапия может быть эффективной в отдельных случаях ИЗЛ у детей, решение о ее начале должно приниматься индивидуально. При этом необходимо оценивать тяжесть заболевания, скорость прогрессива-

Оценка тяжести при детских ИЗЛ [11]

Ступени тяжести	Симптомы	Гипоксемия (SatO ₂ <90%) во сне или при физической нагрузке	Гипоксемия (SatO ₂ <90%) в покое	Легочная гипертензия
1	Нет	Нет	Нет	Нет
2	Да	Нет	Нет	Нет
3	Да	Да	Нет	Нет
4	Да	Да	Да	Нет
5	Да	Да	Да	Да

ния, прогноз пациента без лечения, сопутствующие заболевания. Полагают, что если врач принимает решение о начале иммуносупрессивной терапии, должен проводиться тщательный мониторинг состояния пациента для раннего выявления побочных эффектов. К таким исследованиям у пациентов, получающих системные кортикостероиды, относят денситометрию, измерение ростовых показателей в динамике и офтальмологическое обследование, а у детей, получающих гидроксихлорохин – клинический анализ крови в динамике и офтальмологическое обследование [4].

В исследовании, выполненном у взрослых больных с DIP, отмечен положительный эффект терапии макролидным антибиотиком кларитромицином. Терапия макролидами считается многообещающей, так как они обладают противовоспалительным и иммуномодулирующим эффектом [10].

При определенных формах ИЗЛ у детей, таких как диффузные нарушения развития и роста, дефектах синтеза белков сурфактанта,

единственной возможностью продлить жизнь больных в настоящее время является легочная трансплантация [2, 8].

Прогноз. По данным L.L. Fun и соавт., наблюдавшими 99 детей с ИЗЛ на протяжении 15 лет, выживаемость в течение 24, 48 и 60 мес после начала симптомов была соответственно 83, 73 и 64%. Средняя продолжительность жизни от начала болезни составила 47 мес. Неблагоприятный исход был связан с наличием легочной гипертензии, гипоксемии в покое, гистологическими признаками DIP и легочным васкулитом [17]. С учетом полученных данных о неблагоприятных прогностических факторах ИЗЛ у детей предложена шкала оценки тяжести данных заболеваний (табл. 3).

По данным L.L. Fun и соавт., 60-месячная выживаемость пациентов, находящихся на 2-й, 3-й, 4-й ступенях заболевания, составила 76%, на 5-й ступени – только 38% [11]. Таким образом, легочная гипертензия является неблагоприятным прогностическим фактором у детей с ИЗЛ.

Литература

1. Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А., Зайцева Н.О. и др. Редкое интерстициальное заболевание легких – нейроэндокринная гиперплазия младенцев. Педиатрия. 2013; 92 (3): 32–37.
2. Овсянников Д.Ю., Бойцова Е.В., Беляшова М.А., Ашерова И.К. Интерстициальные заболевания легких у младенцев. М.: Изд. РУДН, 2014: 180 с.
3. Fan EL, Langston L. Pediatric Interstitial Lung Disease. Children Are Not Small Adults. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2002; 165: 1466–1467.
4. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, et al. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Classification, Evaluation, and Management of Childhood Interstitial Lung Disease in Infancy. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2013; 188 (3): 376–394.
5. Dinwiddie R, Sharief N, Crawford O. Idiopathic interstitial pneumonitis in children: a national survey in the United Kingdom and Ireland. Pediatr. Pulmonol. 2002; 34 (1): 23–29.
6. Clement A, Eber E. Interstitial lung diseases in infants and children. Eur. Respir. J. 2008; 31 (3): 658–666.
7. Detsch GH, Young LR, Deterding RR, et al. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2007; 176 (11): 1120–1128.
8. Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А., Крушельницкий А.А. Врожденный дефицит белков сурфактанта. Неонатология: новости, мнения, обучение. 2014; 1 (3): 80–90.
9. Deterding RR, Brody AS, Hagood JS, Young LR. Round table discussion: children's interstitial lung diseases. Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology. 2010; 23 (1): 91–95.
10. Clement A, Nathan N, Epaud R, Fauroux B, Corvol H. Interstitial lung disease in children. Orphanet Journal of Rare Disease. 2010; 5 (22): 1–24.
11. Fan LL, Kozinetz CA, Deterding RR, Brugman SM. Evaluation of a diagnostic approach to pediatric interstitial lung disease. Pediatrics. 1998; 101: 82–85.
12. Copley SJ, Coren M, Nicholson AG, et al. Diagnostic accuracy of thin-section CT and chest radiography of pediatric interstitial lung disease. Am. J. Roentgenol. 2000; 174 (2): 549–554.
13. Guillerman RP. Imaging of Childhood Interstitial Lung Disease. Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology. 2010; 23 (1): 43–69.
14. Barbato A, Panizzolo C, Cracco A, et al. Interstitial lung disease in children: a multicentre survey on diagnostic approach. Eur. Respir. J. 2000; 16 (3): 509–513.
15. Balfour-Lynn IM, Field DJ, Gringras P. BTS guidelines for home oxygen in children. Thorax. 2009; 64 (2): 1–26.
16. Kristensen K, Hjuler T, Ravn H, Simonsen EAF, Stensballe LG. Chronic diseases, chromosomal abnormalities, and congenital malformations as risk factors for respiratory syncytial virus hospitalization: a population-based cohort study. Clin. Infect. Dis. 2012; 54: 810–817.
17. Fan LL, Lung MC, Wagener JS. The diagnostic value of bronchoalveolar lavage in immunocomplement children with chronic diffuse pulmonary infiltrates. Pediatr. Pulmonol. 1997; 23 (1): 8–13.