

**Классификация клинических форм
бронхолегочных заболеваний у детей
(XVIII Национальный конгресс по болезням органов дыхания,
Екатеринбург, 2008)**

Заболевания легких у детей многообразны. Это острые и хронические, инфекционно-воспалительные и аллергические болезни, врожденная и наследственная патология. Некоторые из этих заболеваний определяют заболеваемость и смертность детского населения, другие, хотя встречаются и не так часто, но имеют принципиальное значение для прогресса пульмонологии детского возраста, как самостоятельной клинической дисциплины. Четкое определение отдельных нозологических форм легочной патологии у детей существенно важно для повседневной клинической практики, способствует совершенствованию диагностических и терапевтических мероприятий.

Действовавшая до настоящего времени классификация бронхолегочных заболеваний у детей, разработанная группой ведущих педиатров-пульмонологов России в 1981г и обновленная в 1995г., внесла существенный вклад в развитие пульмонологии детского возраста. Тем не менее, за прошедший период времени у отечественных и зарубежных специалистов накопились новые данные в области этиологии, патогенеза, клиники и диагностики острых и хронических легочных заболеваний у детей. Назрела настоятельная необходимость определенной переоценки этих вопросов, систематизации различных нозологических форм легочной патологии у детей.

В разработке настоящей классификации приняли участие сотрудники ведущих медицинских научно-исследовательских и высших учебных заведений страны, занимающиеся проблемами педиатрической пульмонологии: ММА им. И.М.Сеченова, Московский НИИ педиатрии и детской хирургии, НЦЗД РАМН, Российский университет дружбы народов, НИИ пульмонологии СПбГМУ им. акад.И.П.Павлова и многие другие.

В течение полутора лет основные положения документа обсуждались на различных симпозиумах и конгрессах с участием педиатров, специалистов в

области лабораторной диагностики, а также функциональных и лучевых методов исследования. Проект обсуждался на Российских конгрессах «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» (2007, 2008), на конгрессе «Человек и лекарство» (2008), на заседаниях пульмонологической секции Московского общества детских врачей, на сайте Российского респираторного общества, и был одобрен на специальном заседании XVIII Национального конгресса по болезням органов дыхания (Екатеринбург, 12.12.08.).

Координаторы проекта, осуществлённого под эгидой Российского респираторного общества (президент – акад. РАМН, проф. А.Г.Чучалин), благодарны всем коллегам, принявшим участие в его обсуждении, и надеются, что данная классификация позволит оптимизировать статистический учет, будет способствовать совершенствованию диагностики и лечения бронхолегочных заболеваний у детей и подростков.

Классификация:

Острые и хронические инфекционно-воспалительные заболевания легких

ПНЕВМОНИЯ - острое инфекционное заболевание легких, преимущественно бактериальной этиологии, характеризующееся очаговым поражением респираторных отделов с внутриальвеолярной экссудацией (J13 - J18).

Критерии диагностики:

Клинические: повышение температуры тела, кашель, физикальные изменения в легких, дыхательная недостаточность.

Рентгенологические: инфильтративные изменения в лёгких.

Лабораторные: наличие островоспалительных изменений в гемограмме.

Выделяют:

по этиологии – бактериальная, вирусная, грибковая, паразитарная, хламидийная, микоплазменная, смешанная (J13 - J18).

по месту возникновения:

внебольничная (синонимы: домашняя, амбулаторная) возникшая у ребенка вне лечебного учреждения.

госпитальная (синонимы: нозокомиальная, внутрибольничная) развившаяся после 48-72 часа после госпитализации в сочетании с клиническими данными, подтверждающими инфекционную природу (новая волна лихорадки, гнойная мокрота, лейкоцитоз) или в течение 48 часов после выписки.

по морфологическим формам: *очаговая, очагово-сливная, моно- или полисегментарная, крупозная, интерстициальная.*

А также выделяются

Аспирационная - при заболеваниях, сопровождающихся рефлюксом, дисфагией, у больных с нарушением сознания.

Вентиляционная - развивается у пациентов на ИВЛ: ранняя в первые 5 суток и поздняя - после 5 суток ИВЛ.

У новорожденных выделяют *внутриутробные* (врожденные) (P23) и постнатальные (приобретенные) пневмонии, которые также могут быть *внебольничными и нозокомиальными.*

По тяжести - средней тяжести и тяжелая. Тяжесть пневмонии определяется выраженностью клинических проявлений и наличием осложнений.

Течение - острое (длительностью до 6 недель) или затяжное (более 6 недель).

Осложнения: *легочные* (плеврит, абсцесс легкого, пневмоторакс, пиопневмоторакс); *внелегочные* (инфекционно-токсический шок, сердечно-сосудистая недостаточность, ДВС-синдром).

ОСТРЫЙ БРОНХИТ - острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое различными инфекционными, реже физическими или химическими факторами (J20.0 – J20.9).

Варианты течения острого бронхита:

ОСТРЫЙ (ПРОСТОЙ) БРОНХИТ (J20).

Критерии диагностики:

Клинические: субфебрильная температура, кашель, диффузные сухие и разнокалиберные влажные хрипы в легких.

Рентгенологические: изменение легочного рисунка при отсутствии инфильтративных и очаговых теней в легких.

ОСТРЫЙ ОБСТРУКТИВНЫЙ БРОНХИТ (J20) – острый бронхит, протекающий с синдромом диффузной бронхиальной обструкции.

Критерии диагностики:

Клинические: экспираторная одышка, шумное свистящее дыхание на фоне ОРИ, рассеянные сухие и разнокалиберные влажные хрипы в легких.

Рентгенологические: усиление легочного рисунка, повышение прозрачности легочной ткани при отсутствии инфильтративных и очаговых теней в легких.

Встречается, в основном, у детей первых 4 лет жизни.

ОСТРЫЙ БРОНХИОЛИТ (J21) – воспалительное заболевание нижних дыхательных путей с преимущественным поражением мелких бронхов и бронхиол.

Критерии диагностики:

Клинические: выраженная одышка экспираторного или смешанного характера, периоральный цианоз, малопродуктивный кашель, диффузные мелкие влажные и крепитирующие хрипы.

Рентгенологические: вздутие легких, усиление сосудистого рисунка.

Развивается, в основном, у детей первого года жизни на фоне ОРИ.

РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ БРОНХИТ (J40.0) – повторные эпизоды острых бронхитов 2-3 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций.

Критерии диагностики острого эпизода соответствуют клиническим и рентгенологическим признакам острого бронхита.

Встречается, как правило, у детей первых 4-5 лет жизни.

ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ БРОНХИОЛИТ (J43) – полиэтиологическое хроническое заболевание мелких дыхательных путей, являющееся следствием острого бронхиолита. Морфологическую основу составляет концентрическое сужение или полная облитерация просвета бронхиол и артериол при отсутствии

изменений в альвеолярных ходах и альвеолах, приводящие к развитию эмфиземы и нарушению легочного кровотока.

Критерии диагностики:

Клинические: острый бронхиолит в анамнезе, одышка, малопродуктивный кашель, физикальные изменения в виде крепитации и мелкопузырчатых хрипов, стойкая необратимая обструкция дыхательных путей.

Рентгенологические: мозаичность легочного рисунка за счет множественных областей повышенной прозрачности и сниженной васкуляризации, признаки «воздушной ловушки». При сцинтиграфии - нарушение легочного кровотока.

Синдром одностороннего сверхпрозрачного легкого (*синдром Маклеода*) представляет собой частный случай данного заболевания.

ХРОНИЧЕСКИЙ БРОНХИТ (J41) - хроническое распространенное воспалительное поражение бронхов.

Критерии диагностики:

Клинические: продуктивный кашель, разнокалиберные влажные хрипы в легких при наличии не менее 2-3-х обострений заболевания в год на протяжении 2-х и более лет подряд.

Рентгенологические: усиление и деформация бронхолегочного рисунка без локального пневмосклероза.

Хронический бронхит как отдельная нозологическая форма у детей диагностируется при исключении других заболеваний, протекающих с синдромом хронического бронхита (муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, пороки развития бронхолегочной системы, другие хронические заболевания легких).

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ (J47) - приобретённое хроническое воспалительное заболевание бронхолегочной системы, характеризующееся гнойно-воспалительным процессом в расширенных деформированных бронхах с инфильтративными и склеротическими изменениями в перибронхиальном пространстве.

Критерии диагностики:

Клинические: продуктивный кашель, гнойная мокрота; локальные влажные хрипы; рецидивы воспалительного процесса в патологически изменённых участках лёгких.

Рентгено-бронхологические: необратимые расширения бронхов с выраженными структурными изменениями их стенок и функциональной неполноценностью.

Бронхоэктатическую болезнь как отдельную нозологическую форму, необходимо дифференцировать от бронхоэктазов, являющихся проявлением других болезней (муковисцидоза, пороков развития, первичной цилиарной дискинезии и синдрома Картагенера, аллергического бронхолегочного аспергиллёза).

ПЛЕВРИТ - воспалительное заболевание плевры бактериальной, вирусной или неинфекционной природы (J86, J90).

Выделяют:

По характеру процесса: *сухие* (J86) (фибринозные) и *выпотные* (J90) (серозные, серозно-фибринозные, гнойные (эмпиема) и геморрагические) *плевриты*.

По локализации - *костальный*, *диафрагмальный*, *парамедиастенальный* и *междолевой* плеврит.

В связи с пневмонией - *синпневмонические* (возникающие одновременно с пневмонией) и *метапневмонические* (возникающие в период обратного развития пневмонии).

Критерии диагностики:

Клинические: одышка, болевой синдром, притупление перкуторного звука и ослабление дыхания над зоной поражения, смещение средостения в противоположную поражению сторону.

Рентгенологические: наличие жидкости в плевральной полости, утолщение плевры.

Ультразвуковые: наличие жидкости в плевральной полости, утолщение плевры.

Специальные исследования: жидкость в плевральной полости при плевральной пункции.

Дифференциальную диагностику следует проводить с плевральным выпотом другой этиологии – при врожденных пороках сердца, гипопроотеинемии, васкулитах, онкологических заболеваниях, нарушении дренажа лимфы и других состояниях.

Аллергические заболевания легких

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА (J45) – хроническое аллергическое воспаление бронхов, сопровождающееся их гиперреактивностью и периодически возникающими приступами затрудненного дыхания в результате бронхиальной обструкции, обусловленной бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов. Бронхиальная обструкция (под влиянием лечения или спонтанно) обратима.

Критерии диагностики:

Клинические: приступы кашля и/или затрудненного дыхания, дистанционные свистящие хрипы, экспираторная одышка, вздутие грудной клетки; распространенные сухие свистящие хрипы в легких.

Функциональные: обратимая бронхиальная обструкция.

Рентгенологические: повышение прозрачности легочной ткани, усиление сосудистого рисунка.

Выделяют:

По тяжести: легкая интермиттирующая, легкая персистирующая, среднетяжёлая персистирующая, тяжёлая персистирующая (Приложение. Таблица 1. Классификация бронхиальной астмы у детей по степени тяжести).

Периоды заболевания: обострение и ремиссия.

Осложнения: ателектаз легких, медиастинальная и подкожная эмфизема, спонтанный пневмоторакс.

ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ (экзогенный аллергический альвеолит, ЭАА) (J67) – см. в разделе интерстициальных болезней легких.

Болезни легких, развившиеся в периоде новорожденности

БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ (БЛД) (P27.1) – полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся у новорожденных, главным образом, глубоко недоношенных, детей, получающих кислородотерапию и искусственную вентиляцию легких. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и/или нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхообструктивным синдромом и другими симптомами дыхательной недостаточности; характеризуется специфичными рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка.

Критерии диагностики:

Клинические: ИВЛ на первой неделе жизни и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (пСРАР); терапия кислородом более 21% в возрасте 28 дней и старше; дыхательная недостаточность, бронхиальная обструкция в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, пСРАР).

Рентгенологические: интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.

По форме различают: БЛД доношенных, БЛД недоношенных (классическую и новую формы).

Классическая форма развивается у недоношенных детей, у которых не применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, имели место «жесткие» режимы ИВЛ. Рентгенологически характерны: вздутие легких, фиброз, буллы.

Новая форма развивается у детей с гестационным возрастом < 32 недель, у которых применялись препараты сурфактанта для профилактики СДР, а

респираторная поддержка была щадящей. Рентгенологически характерно гомогенное затемнение легочной ткани без ее вздутия.

БЛД доношенных развивается у детей, рожденных в срок, клинически и рентгенологически сходна с классической формой БЛД недоношенных.

По тяжести БЛД подразделяется на легкую, среднетяжелую и тяжелую. (Таблица 2. Приложение.).

Периоды заболевания: обострение, ремиссия

Осложнения. Хроническая дыхательная недостаточность, острая дыхательная недостаточность на фоне хронической, ателектаз, легочная гипертензия, легочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия.

Диагноз «бронхолегочная дисплазия» правомерен в качестве самостоятельного только у детей до 3-летнего возраста. В более старшем возрасте БЛД указывается лишь как заболевание, имевшее место в анамнезе.

СИНДРОМ ВИЛЬСОНА–МИКИТИ (P27.0) - хроническое заболевание легких неизвестной этиологии, возникшее в неонатальном периоде и характеризующееся поздним развитием кислородозависимости.

Критерии диагностики:

Клинические: гестационный возраст менее 32 недель, масса тела при рождении менее 1500г.; дыхательные расстройства на 7-35 день жизни, хрипы в легких, дыхательная недостаточность, кислородозависимость, приступы апноэ.

Рентгенологические: неравномерность вентиляции, грубые лентообразные уплотнения, буллы, преимущественно в верхних отделах легких.

Наследственные заболевания легких

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ДИФфуЗНЫЙ ФИБРОЗ ЛЕГКИХ (J84.1) – первично хроническое, быстро прогрессирующее интерстициальное заболевание легких, приводящее к развитию диффузного легочного фиброза.

Критерии диагностики:

Клинические: быстро прогрессирующая одышка, кашель, потеря массы тела, характерные крепитирующие («целлофановые») хрипы в легких, формирование легочного сердца.

Функциональные: гипоксемия, нарушения вентиляции по рестриктивному типу, снижение диффузионной способности легких.

Рентгенологические: признаки диффузного легочного фиброза с развитием «сотового легкого», уменьшение легочных полей.

Диагностируется при исключении других причин интерстициальных изменений в легких.

СПОНТАННЫЙ СЕМЕЙНЫЙ ПНЕВМОТОРАКС (J93.0) - наследственное заболевание, характеризующееся накоплением воздуха в плевральной полости с развитием коллапса легкого при отсутствии травматического повреждения легких или грудной клетки, и какого-либо заболевания легких.

Тип наследования - аутосомно-доминантный.

Локализация патологического гена: 17p11

Критерии диагностики:

Клинические: внезапно возникающая боль при дыхании, одышка, кашель, нарушение экскурсии грудной клетки (отставание в акте дыхания пораженной половины грудной клетки), тимпанит над пораженным участком легкого, отсутствие дыхательных шумов над зоной поражения.

Рентгенологические: наличие воздуха в плевральной полости со смещением тени средостения в противоположную поражению сторону.

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ (ПЕРВИЧНАЯ) ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (I27.0) – заболевание, проявляющееся повышением давления в легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка, не связанное с какой-либо врожденной или приобретенной патологией сердца и легких.

Критерии диагностики:

Клинические: быстро прогрессирующая дыхательная недостаточность, одышка, выраженный цианоз, повторные синкопальные состояния.

Ультразвуковые: ЭХО-КГ-признаки легочной гипертензии.

ЛЕГОЧНЫЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ МИКРОЛИТИАЗ (J84.0) - наследственное диссеминированное заболевание легких с накоплением в легочной паренхиме депозитов фосфата кальция.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный с полной пенетрантностью.

Локализация патологического гена: 4p15.31-p15.2

Критерии диагностики:

Клинические: часто бессимптомное течение.

Рентгенологические: диффузные мелкие образования костной плотности в легких (симптом «песчанной бури»).

ЛЕГОЧНЫЙ АЛЬВЕОЛЯРНЫЙ ПРОТЕИНОЗ (J84.0) – наследственное диссеминированное заболевание легких, характеризующееся накоплением в альвеолярной интерстициальной ткани фосфолиппротеидных соединений, производных сурфактанта.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики:

Клинические: одышка, кашель, боль в груди, кровохарканье, хрипы в легких, цианоз, потеря массы, деформация дистальных фаланг пальцев в виде «барабанных палочек».

Рентгенологические: множественные мелкоочаговые тени в легких.

Специальные исследования: биопсия легкого.

ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ (ПЦД), В ТОМ ЧИСЛЕ СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА (Q.89.4) – наследственное заболевание, в основе которого лежит врожденный дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, обуславливающий нарушение их подвижности. Классический вариант – синдром Картагенера.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный.

Критерии диагностики:

Клинические: тотальное поражение респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов (хронический бронхит, бронхоэктазы, хронический

синусит, отит, кондуктивная тугоухость); при синдроме Картагенера – также обратное расположение внутренних органов или изолированная декстрокардия.

Рентгенологические: деформация бронхов, бронхоэктазы, затемнение пазух носа, situs viscerus inversus.

Специальные исследования: снижение подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта (при световой и фазово-контрастной микроскопии), и выявление специфических ультраструктурных дефектов (при электронной микроскопии).

МУКОВИСЦИДОЗ (кистозный фиброз поджелудочной железы) (E84) (Таблица 3) – системное наследственное заболевание, в основе которого лежит мутация гена трансмембранного регулятора муковисцидоза, характеризующееся нарушением функции экзокринных желез, приводящим к тяжёлым поражениям органов дыхательной системы и желудочно-кишечного тракта.

Тип наследования: аутосомно-рецессивный. Различные варианты мутаций CFTR - гена (7q31.2)

Критерии диагностики:

Клинические: влажный, коклюшеподобный кашель с вязкой слизистой или гнойной мокротой, одышка, разнокалиберные влажные и сухие хрипы в легких, прогрессирующая обструкция дыхательных путей с формированием хронического бронхита; хронический синусит, нарушение процессов пищеварения и всасывания в кишечнике. По мере прогрессирования заболевания: задержка физического развития, деформация грудной клетки и дистальных фаланг пальцев (в виде «барабанных палочек»), формирование легочно-сердечной недостаточности, наличие муковисцидоза у сибсов.

Рентгенологические: деформация и усиление легочного рисунка, перибронхиальная инфильтрация, бронхоэктазы, буллы, очаги пневмосклероза.

Специальные исследования: повышение уровня хлоридов в потовой пробе более 60ммоль/литр; выявление мутаций гена CFTR при молекулярно-генетическом обследовании.

ДЕФИЦИТ α -1 АНТИТРИПСИНА (E88.0) - наследственное заболевание, в основе которого лежит дефицит ингибитора легочных протеаз α -1 антитрипсина, приводящий к формированию эмфиземы и\или поражению печени.

Тип наследования: аутосомно-доминантный (кододоминантный).

Критерии диагностики:

Клинические: одышка, эмфизема, поражение печени.

Функциональные: вентиляционные нарушения обструктивного типа с увеличением остаточного объема легких (ООЛ) и его доли в общей емкости легких (ОЕЛ).

Рентгенологические: эмфизема.

Специальные исследования: низкий уровень α -1 антитрипсина в сыворотке крови; выявление гомозиготного фенотипа/генотипа ZZ.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯ – СИНДРОМ ОСЛЕРА-РАНДИО-ВЕБЕРА (I78.0) – наследственное заболевание, проявляющееся системной сосудистой дисплазией, приводящей к формированию телеангиэктазий и сосудистых мальформаций в легочной ткани, на коже и слизистых оболочках.

Тип наследования: аутосомно-доминантный.

Критерии диагностики:

Клинические: одышка, цианоз, телеангиэктазии на коже и слизистых оболочках, кровохарканье, легочные кровотечения, кровотечение из вен пищевода, деформация концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей – в виде «часовых стекол».

Рентгенологические: неравномерное усиление сосудистого рисунка, артерио-венозные шунты при ангиографии. При сцинтиграфии – диффузное нарушение легочного кровотока.

Врожденные заболевания легких

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ (Q.32-Q343) - многочисленная группа заболеваний, включающая следующие формы:

- Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (агенезия, аплазия, гипоплазия легких).
- Пороки развития стенки трахеи и бронхов:
 - а) распространенные пороки развития (трахеобронхомегалия, трахеобронхомалия, бронхиолоэктатическая эмфизема; синдром Вильямса–Кэмпбелла);
 - б) ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов (врожденные стенозы трахеи, врожденная лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахеобронхопищеводные свищи).
- Кисты легких.
- Секвестрация легкого.
- Пороки развития легочных сосудов (агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей; артериовенозные аневризмы и свищи; аномальное (транспозиция) впадение легочных вен) (Q25-Q26).

Критерии диагностики: характерные клинические, рентгенологические, бронхологические и ангиографические симптомы у детей с различной выраженностью респираторных расстройств. Многие пороки развития составляют основу для вторичного формирования хронического воспалительного процесса.

Интерстициальные заболевания лёгких

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ДИФFUЗНЫЙ ФИБРОЗ ЛЕГКИХ (J84.1) – см. раздел наследственных заболеваний легких.

ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬНЫЙ ПНЕВМОНИТ (экзогенный аллергический альвеолит, ЭАА) (J67) - интерстициальное заболевание легких иммунопатологического характера, характеризующееся иммунологически индуцированным воспалением легочной паренхимы, при котором в процесс вовлекаются стенки альвеол и дыхательные пути вследствие неоднократного вдыхания разнообразной органической пыли и других веществ.

Критерии диагностики:

Клинические: сухой кашель, одышка, диффузные крепитирующие и мелкопузырчатые хрипы в легких, наличие в анамнезе указаний на контакт с причинно-значимым антигеном.

Функциональные: гипоксемия, смешанные (рестриктивные и обструктивные) нарушения вентиляции, снижение диффузионной способности легких.

Рентгенологические: диффузные инфильтративные изменения, симптом «матового» стекла, фиброз.

специальные: обнаружение в крови специфических IgG-антител к тем или иным антигенам, повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) в крови.

ТОКСИЧЕСКИЕ И ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПНЕВМОНИТЫ (J68, J70) – интерстициальные заболевания легких, обусловленные токсическим влиянием на ткань легкого химических, радиационных факторов и некоторых лекарственных веществ.

Критерии диагностики:

те же, что и для аллергических альвеолитов, при наличии указаний на контакт с соответствующими химическими агентами или лекарственными средствами.

САРКОИДОЗ (D86.0) – это системное заболевание с интерстициальным поражением легких и других органов, характеризующееся формированием неказеозных эпителиоидно-клеточных гранулем.

Критерии диагностики:

Клинические: скудная клиническая легочная симптоматика, непродуктивный кашель, одышка, дискомфорт и боль в грудной клетке, полиорганность поражения (поражение кожи, сердца, почек и др. органов).

Рентгенологические: внутригрудная лимфаденопатия, симптом «матового» стекла, синдром легочной диссеминации, локальные тени, фиброз, буллы.

Специальные: при биопсии кожи и лимфатических узлов признаки гранулематозного воспаления.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ГЕМОСИДЕРОЗ ЛЕГКИХ (М31.0) – заболевание, характеризующееся волнообразным рецидивирующим течением с повторными кровоизлияниями в легкие.

Критерии диагностики:

Клинические: одышка, кашель, кровохарканье, лихорадка, рецидивирующая анемия.

Рентгенологические: при обострении - множественные очаговые инфильтративные тени в легких (симптом «бабочки»).

Лабораторные: железодефицитная анемия, ретикулоцитоз, анизопойкилоцитоз,

Специальные: гемосидерофаги в мокроте или жидкости бронхоальвеолярного лаважа.

Координаторы разработки проекта классификации:

Геппе Н.А., Розина Н.Н.,
Волков И.К., Мизерницкий Ю.Л.

Эксперты: Артамонов Р.Г. (Москва), Ашерова И.К. (Ярославль), Блохин Б.М. (Москва), Богданова А.В. (С-Петербург), Богорад А.Е. (Москва), Васильева Е.И. (Иркутск), Волков И.К. (Москва), Геппе Н.А. (Москва), Давыдова И.В. (Москва), Дегтярёв Д.Н. (Москва), Дементьева Г.М. (Москва), Жаков Я.И. (Челябинск), Зайцева О.В. (Москва), Ильенкова Н.А. (Красноярск), Капранов Н.И. (Москва), Каширская Н.Ю. (Москва), Кожевникова Т.Н. (Тула), Козлова Л.В. (Смоленск), Кондюрина Е.Г. (Новосибирск), Лев Н.С. (Москва), Лукина О.Ф. (Москва), Малахов А.Б. (Москва), Манеров Ф.К. (Новокузнецк), Машукова Н.Г. (Москва), Мельникова И.М. (Ярославль), Мизерницкий Ю.Л. (Москва), Мокина Н.А. (Самара), Неретина А.Ф. (Воронеж), Овсянников Д.Ю. (Москва), Осин А.Я. (Владивосток), Побединская Н.С. (Иваново), Постников С.С. (Москва), Ревякина В.А. (Москва), Розина Н.Н. (Москва), Романенко В.А. (Челябинск), Рывкин А.И. (Иваново), Самсыгина Г.А. (Москва), Середа Е.В. (Москва), Сорока Н.Д. (С-Петербург), Спичак Т.В. (Москва), Таточенко В.К. (Москва), Узунова А.Н. (Челябинск), Федоров А.М. (Москва), Файзуллина Р.М. (Уфа), Царькова С.А. (Екатеринбург), Чепурная М.М. (Ростов-на-Дону), Шабалов Н.П. (С-Петербург), Шилко В.И. (Екатеринбург).

Приложение.

Таблица 1. Классификация бронхиальной астмы у детей по степени тяжести

Критерии тяжести*	Легкая		Среднетяжелая	Тяжелая
	интермиттирующая	персистирующая		
Частота симптомов затрудненного дыхания	менее 1 раза в неделю	Менее 1 раза в день	более 1 раза в неделю	несколько раз в неделю или ежедневно
Клиническая характеристика	эпизодические, кратковременные, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	эпизодические, исчезают спонтанно или при однократном использовании бронхолитика короткого действия	приступы средней тяжести протекают с отчетливыми нарушениями функции внешнего дыхания, требуют ежедневного назначения бронхолитиков, по показаниям – кортикостероидов	тяжелые частые обострения, астматический статус требуют ежедневного назначения бронхолитиков (преимущественно через небулайзер), по показаниям – кортикостероидов
Ночные симптомы	отсутствуют	отсутствуют или редки	регулярно	ежедневно, по несколько раз
Переносимость физической нагрузки, активность и нарушения сна	не нарушена	нарушена	ограничена переносимость физических нагрузок	значительно снижена переносимость физических нагрузок, нарушен сон
Показатель ОФВ1 и ПСВ (от должного)	80% и более	80% и более	60–80%	менее 60%
Суточные колебания бронхиальной проходимости	не более 20%	не более 20%	20–30%	более 30%
Характеристика периодов ремиссии	симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме	симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме	неполная клинико-функциональная ремиссия	неполная клинико-функциональная ремиссия (дыхательная недоста-точность разной степени выраженности)
* До начала базисной терапии.				

Таблица. 2. Критерии тяжести БЛД

Степень	Критерии тяжести		
	анамнестические*	клинические	рентгенологические
Легкая	дыхание комнатным воздухом	симптомы бронхиальной обструкции отсутствуют, могут появляться при присоединении ОРЗ	вздутие грудной клетки отсутствует или выражено минимально (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер не более 15,5)
Среднетяжелая	потребность в кислороде менее 30%	симптомы бронхиальной обструкции умеренно выражены, усиливаются при присоединении ОРЗ, одышка при физической нагрузке	вздутие грудной клетки имеется (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер от 15,5 до 17), локально - фокусы повышения прозрачности, отдельные участки пневмосклероза
Тяжелая	потребность в кислороде более 30% и/или ИВЛ с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (nCPAP);	симптомы бронхиальной обструкции выражены вне обострения, одышка в покое	вздутие грудной клетки выражено (сумма счета по передним и задним отрезкам ребер 17 и более), буллы, множественные участки пневмосклероза
* уточняется состояние кислородозависимости в 36 недель постконцептуального возраста (у детей, рожденных до 32 недели гестации) или в 56 дней гестации (у детей, рожденных после 32 недель гестации) или при выписке			

Таблица 3. Клиническая классификация муковисцидоза

Форма болезни	Фаза активности процесса	Характеристика бронхолегочных изменений				Осложнения	Оценка тяжести состояния по шкале Швахмана-Брасфильда
		Клиническая	Эндоскопическая	Функциональная: вентиляционная недостаточность			
				Тип	Степень		
1. Смешанная (легочно-кишечная) 2. Легочная 3. Кишечная	1. Ремиссия 2. Активность: малая, средняя. 3. Обострение: бронхит, пневмония	1. Бронхит: острый, рецидивирующий, хронический 2. Пневмония: повторная, рецидивирующая	Эндобронхит: катаральный, катарально-гнойный, гнойный Ограниченный, распространенный.	Обструктивный Рестриктивный Комбинированный	I II III	Абсцессы, ателектазы, пневмопневмоторакс, легочное сердце, крово-харкание, кровотечение (легочное, желудочное) гайморит, отечный синдром, цирроз печени, эквиваленты меконияльного илеуса, выпадение прямой кишки, отставание в физическом развитии	Хорошая: 71 - 100 баллов удовлетворительное: 56 - 70 баллов средней тяжести: 41 - 55 баллов тяжелое: менее 40 баллов

Дополнительно выделяют сольтеряющую форму или синдром псевдо-Барттера (гипокалий- и натриемия на фоне метаболического алкалоза), неонатальную гипертрипсиногению, а также различные атипичные формы заболевания.