

порта при МВ, наличие ряда нерешенных вопросов, намечены пути их коррекции на патогенетическом уровне; в последние 3 года резко увеличился интерес к этой проблеме и соответственно количество работ.

Что касается симптоматического лечения поражений органов дыхания у больных МВ, то при массивной антибактериальной терапии все больше используются специально разработанные ингаляционные формы соответствующих по чувствительности антибиотиков. В странах ЕС и США разрешены и применяются ингаляционные формы амикацина, азтреонама, цефалоспорины IV поколения.

Касаясь трансплантации легких у больных МВ в России, следует объективно признать наше существенное отставание в этом направлении от зарубежных стран. Но это — темы последующих сообщений.

В целом же можно утверждать, что в системе оказания помощи больным МВ в России достигнуты существенные успехи; появляется реальная перспектива существенного улучшения ситуации в ближайшие годы с помощью активно разрабатываемых новых генераций лекарственных препаратов и технологий их введения.

## Литература

1. Амелина Е.Л., Черняк А.В., Чучалин А.Г. Муковисцидоз взрослых: особенности ведения // Пульмонология. — 2006. Приложение по муковисцидозу: 30–35.
2. Гембицкая Т.Е., Черменский А.Г. Современные технологии в лечении поражений легких при муковисцидозе // Врач. — 2011; 3: 8–10.
3. Иващенко Т.Э., Баранов В.С. Биохимические и молекулярно-генетические основы патогенеза муковисцидоза. — СПб., Интермедика, 2002. — 256 с.
4. Кусова З.А., Каширская Н.Ю., Капранов Н.И. Особенности массового скрининга новорожденных на муковисцидоз // Рус. мед. журнал. — 2010; 5: 265–270.
5. Сергиенко Д.Ф., Башкина О.А., Галимзянов Х.М. / В кн. Особенности клинического течения и механизмы иммунной регуляции у детей с муковисцидозом. — Астрахань, 2010. — 139 с.
6. Anderson M., Gregory R., Thompson S. et. al. demonstration that CFTR is chloride channel by selectivity // Science. — 1991; 253: 202–205.
7. Flume P., Borowitz D., Liou T. et. al. VX-770 in subjects with cystic fibrosis who are homozygous for the F508del-CFTR mutation // J. Cystic Fibrosis. — 2011; 10 (1): 16.
8. Hofmann T., Sutts M., Zierch A., et. al. Effects of topically delivered benzamil and amiloride on nasal potential difference in cystic fibrosis // Am. J. Respir. Crit. Care. Med. — 1998; 157: 1844–1849.
9. Kerem E., Wilshanski M., De Boeck K. et. al. Phase 3 study of ataluren (PTC124) in nonsense mutation cystic fibrosis (nmCF): baseline data // J. Cystic Fibrosis. — 2011; 10 (1): 17.
10. Knowles M., Catzy J., Boucher R. Relative ion permeability of normal and cystic fibrosis nasal epithelium // J. Clin. Invest. — 1983; 71 (3): 1410–1417.
11. Van Goor F., Hadida S., Grootenhuys P. et. al. Rescue of the protein folding defect in cystic fibrosis in vitro by the investigational small molecule, VX-809 // J. Cystic Fibrosis. — 2010; 9: 14.
12. Welsh M., Ramsey B. Research on cystic fibrosis // Am. J. Resp. Crit. Care Med. — 1998; 157: 148–154.

## CYSTIC FIBROSIS TODAY: PROGRESS AND PROBLEMS, PROMISES OF ETIOPATHOGENETIC THERAPY

Professor **T. Gembitskaya**, MD; **A. Chermensky**, Candidate of Medical Sciences; Professor **E. Boitsova**, MD

Research Institute of Pulmonology, Acad. I.P. Pavlov Saint Petersburg State Medical University

The paper analyzes impaired ion transport in cystic fibrosis and promises for their correction.

**Key words:** cystic fibrosis; mutations of MBTP; pathogenesis of cystic fibrosis; impaired ion transport; treatment for cystic fibrosis; potentiators of MBTP; correctors of MBTP, amiloride, Molly.

## ЭНДОСКОПИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РУБЦОВЫХ СТЕНОЗОВ ТРАХЕИ

**Н. Яицкий**, академик РАМН, профессор,  
**В. Герасин**, доктор медицинских наук, профессор,  
**А. Герасин**, **А. Русанов**, кандидат медицинских наук,  
**А. Акопов**, доктор медицинских наук, профессор  
СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова  
E-mail: avgerasin@inbox.ru

*Лечение рубцовых стенозов трахеи — одна из наиболее сложных проблем современной медицины. Основных лечебных подходов 2 — эндоскопический (бронхоскопический) и хирургический (открытый). Представлены актуальные методы эндоскопического лечения рубцовых стенозов трахеи, позволяющие в ряде случаев достичь стойкого восстановления ее просвета. Описаны показания и противопоказания к применению бронхологических методов, применяемых как в плановом, так и в экстренном порядке. Приведена разработанная авторами схема лечения рубцовых стенозов трахеи.*

**Ключевые слова:** рубцовый стеноз трахеи, эндоскопическое лечение.

**Р**убцовый стеноз трахеи (РСТ) характеризуется замещением нормальной стенки трахеи рубцовой тканью. Наиболее часто РСТ имеет ятрогенное постинтубационное или посттрахеостомическое происхождение, т.е. его развитие связано с интубацией и длительной искусственной вентиляцией легких (ИВЛ) у больных с черепно-мозговыми травмами и другими тяжелыми состояниями, требующими проведения реанимационных мероприятий. Реже РСТ формируется после механической, термической травмы. К редким относят идиопатические формы РСТ, этиология которых остается неизвестной [1, 5, 8].

Лечат РСТ с применением эндоскопических (бронхологических) и хирургических методов, выбор которых зависит от вида и локализации рубцового стеноза, его протяженности, степени нарушения функции дыхания, а также от общего состояния больного и сопутствующих заболеваний.

К числу эндоскопических методов относятся бронхоскопические лазерные вмешательства, бужирование и эндопротезирование [2, 4, 7, 9, 10]. Их можно использовать как основные и вспомогательные виды лечения и применять по экстренным и плановым показаниям.

Обследование больных перед применением бронхологических методов заключается в уточнении вида, степени и протяженности РСТ путем выполнения компьютерной томографии и бронхоскопии, в определении тяжести состояния пациента, степени дыхательной недостаточности, выявлении нарушений в работе сердечно-сосудистой, центральной нервной и других систем. При выяснении истории заболевания устанавливают причины возникновения РСТ. На основании данных клинического обследования уточняют лечебную тактику и способ бронхологического лечения.

## БУЖИРОВАНИЕ ТРАХЕИ

Метод бужирования трахеи – наиболее простой и эффективный способ, обеспечивающий быстрое устранение стеноза [1, 2, 5, 8, 10]. Бужирование производят преимущественно тубусами жестких дыхательных бронхоскопов или с помощью специальных бужей [1].

Техника бужирования заключается в проведении бронхоскопа через голосовую щель и подведении его к месту стеноза трахеи. Сразу после введения бронхоскопа за голосовую щель начинают ИВЛ, которая продолжается на протяжении дальнейших бронхоскопических манипуляций под контролем показателей газообмена. Тубус бронхоскопа проводят через зону стеноза осторожными вращательно-поступательными движениями, но с достаточным усилием. После проведения тубуса бронхоскопа ниже зоны стеноза оценивают состояние нижележащего участка трахеи и бронхов и выполняют аспирацию содержимого бронхиального дерева. Затем бронхоскоп извлекают и вводят тубус бронхоскопа диаметром на 1–2 мм больше предыдущего. Бужирование у взрослых завершается после применения тубуса диаметром 12 или 13 мм.

Особенности бужирования трахеи зависят от того, производится оно по экстренным показаниям или в плановом порядке.

Показанием к экстренному бужированию служит декомпенсированный стеноз трахеи, сопровождающийся значительными нарушениями функции дыхания, что клинически проявляется учащенным, стридорозным дыханием, появлением цианоза слизистых, снижением показателей оксигенации крови. В таких случаях бужирование нужно производить сразу после поступления больного в клинику. При экстренном бужировании часто невозможно уточнить характер и степень сужения трахеи, хотя, как правило, просвет трахеи <5 мм. Поэтому для бронхоскопии у взрослых первоначально используется тубус небольшого диаметра 7–8 мм, применяемый обычно у детей.

При декомпенсированных рубцовых стенозах нарушение вентиляции может быть связано не только с резким стенозированием просвета трахеи, но и со скоплением секрета в бронхах обоих легких. В таких случаях улучшение вентиляционной способности при бужировании достигается только после аспирации секрета.

В плановом порядке бужирование производят при компенсированных и субкомпенсированных стенозах трахеи, при которых отсутствуют существенные нарушения газообмена. Диаметр таких рубцовых стенозов обычно 5–6 мм и более. В зависимости от степени декомпенсированности стеноза трахеи бужирование обычно выполняют в течение 1–2 сут с момента поступления больного в клинику. При стенозах >5 мм бужирование можно начинать с тубусов диаметром 9 мм, а при стенозах около 5 мм – с тубусов диаметром 8 мм.

После бужирования просвет трахеи приобретает практически нормальные размеры. Несмотря на утрату хрящевых полуколец, сформировавшаяся плотная рубцовая ткань обеспечивает поддержание достаточно широкого трахеального просвета во все фазы дыхательного цикла. Редкий вариант – развитие в зоне стеноза малляции стенок трахеи, при которой рубцовая ткань недостаточно плотна для сохранения трахеальной проходи-

мости во время дыхания. В таких случаях развивается экспираторное сужение или коллапс, требующие специального лечения.

Бужирование трахеи у подавляющего большинства пациентов не обеспечивает длительного устранения рубцового стеноза и служит подготовкой к дальнейшему хирургическому лечению или эндопротезированию. Стойкое устранение рубцового стеноза трахеи с помощью бужирования достигается только 10–15% больных, у которых протяженность стенозированной участка трахеи не превышает 1,0 см.

## БРОНХОСКОПИЧЕСКИЕ ЛАЗЕРНЫЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Показаниями к применению бронхоскопических лазерных вмешательств являются РСТ с четко сформированным фиброзным кольцом протяженностью не более 2,0–2,5 см и рубцовая облитерация трахеи (РОТ) над трахеостомой [6, 9].

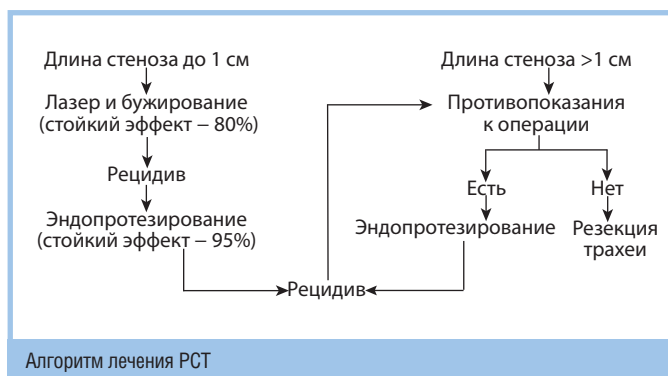
Противопоказания представлены декомпенсированным РСТ, требующим экстренного устранения в кратчайшие сроки наиболее простым способом – путем бужирования; трахеомалляцией, неправильной формой и значительной протяженностью (3 см и более) стенозированной участка трахеи.

Бронхоскопические лазерные вмешательства проводят при бронхоскопии жестким бронхоскопом (ЖБС) под наркозом с ИВЛ предпочтительно инъекционным способом.

**Бронхоскопические лазерные вмешательства при РСТ** обычно производят при стенозах II–III степени с сужением просвета трахеи до 8 мм и менее. Лазерный луч радиально рассекает рубцовую ткань в направлении от центра к периферии фиброзного кольца, но не достигая самой трахеальной стенки. При округлой форме фиброзного кольца такое рассечение производится в 4 направлениях, при неправильном округлом фиброзном кольце с более выраженными рубцовыми изменениями по передней стенке – в 3. Следует избегать рассечения строго по задней стенке (на 6 ч) во избежание воздействия на прилежащий к ней пищевод. После лазерного рассечения фиброзного кольца производят бужирование трахеи, и при наличии показаний манипуляция может завершиться введением силиконового стента-эндопротеза или Т-трубки.

**Бронхоскопические лазерные вмешательства при полной РОТ над трахеостомой.** Тубус ЖБС проводят через голосовую щель в гортань и устанавливают на расстоянии 1 см от края РОТ. Рубцовую ткань в месте расположения светового пятна маркируют метиленовым синим. Лазерный луч по световоду направляют на пятно красителя и рассекают рубцовую ткань на облитерированном участке трахеи по центральной части. После этого по оптическому телескопу, который служит направителем, в нижнюю часть трахеи проводят тубус ЖБС диаметром 12 мм, обеспечивая дальнейшее расширение просвета трахеи в зоне рассеченной рубцовой ткани до нормальных размеров. У большинства больных вмешательство завершается эндопротезированием трахеи силиконовой Т-образной трубкой.

Отдаленные результаты лечения зависят от вида и протяженности РСТ. Наиболее эффективно лечение РСТ мембранозного типа с протяженностью стенозиро-



ванного участка трахеи <1,0 см. Крестообразное лазерное рассечение рубцовой мембраны с последующим бужированием тубусом ЖБС позволяет устранить РСТ с нормализацией функции дыхания без рецидивирования стеноза у большинства пациентов. При РСТ протяженностью >1,0 см после устранения стеноза с помощью лазерных вмешательств и бужирования в течение 2–4 нед, как правило, наступает повторное стенозирование. Поэтому у подобных больных при наличии противопоказаний к неотложному радикальному хирургическому лечению применяется эндопротезирование трахеи силиконовыми стентами-эндопротезами на срок 6–8 мес.

### ЭНДОПРЕТЕЗИРОВАНИЕ (СТЕНТИРОВАНИЕ) ТРАХЕИ

Целями введения эндопротезов в трахею при лечении рубцовых стенозов являются поддержание проходимости дыхательных путей и стабилизация трахеальных стенок после устранения стеноза с помощью бужирования и лазерных вмешательств [1–3, 7, 9].

Эндопротезы должны отвечать ряду требований: обеспечивать стойкое сохранение просвета трахеи, необходимого для обеспечения адекватной вентиляции легких; быть изготовленными из биологически инертного материала; легко вводиться и извлекаться; сохранять необходимое для лечения стеноза положение в трахее, достигнутое при его введении; не затруднять удаление секрета из трахеобронхиального дерева. Современные эндопротезы в зависимости от формы подразделяются на 3 основных вида: линейные, Т-образные, бифуркационные [1, 7, 9].

Эндопротезы линейной формы наиболее часто применяются в клинической практике. Они изготовлены из разных материалов и имеют разную конструкцию. Основные виды линейных эндопротезов: силиконовые, полиамидные, металлические и металлические с силиконовым покрытием.

Показаниями к эндопротезированию являются невозможность или высокий риск выполнения циркулярной резекции трахеи из-за тяжести состояния больного, большой протяженности стенозированного участка, наличия сопутствующего резко выраженного воспалительного процесса с признаками нагноения, а также недостаточная эффективность применения других бронхологических методов – бужирования и лазерных вмешательств.

Линейные эндопротезы обычно используются при рубцовых стенозах, располагающихся на 2 см ниже голосовых складок, т. е. ниже подскладочного пространства гортани.

Расширение суженного просвета трахеи достигается путем бужирования, в результате которого создается максимальная ширина просвета трахеи. Это позволяет подготовить стенозированный участок для введения эндопротеза диаметром 16 мм. Менее крупные эндопротезы, диаметром 14 мм, применялись нами редко, преимущественно у женщин небольшого роста. Длина вводимого эндопротеза обычно на 1,0–1,5 см превышает протяженность стенозированного участка трахеи.

Т-образные эндопротезы были внедрены в клиническую практику раньше линейных стентов и использовались для лечения РСТ и гортани вначале ЛОР-специалистами, а затем и торакальными хирургами.

Т-образные эндопротезы состоят из 2 взаимно перпендикулярных трубок с гладкой поверхностью. Вертикальная часть эндопротеза предназначена для расположения по центральной оси трахеи и гортани, обеспечивая дыхание через верхние дыхательные пути. Она делится горизонтальной частью на верхний и нижний отрезки. Горизонтальная часть Т-трубки проводится через трахеостому и служит как для фиксации эндопротеза, так и для дыхания или санации. Диаметр наиболее распространенных Т-трубок – 13 или 15 мм, но в полном диапазоне у взрослых и детей варьирует от 6,5 до 16 мм.

Показаниями к применению Т-образных эндопротезов являются рубцовые стенозы начального отдела трахеи с распространением рубцово-воспалительного процесса на гортанно-трахеальное соединение или вышележащие отделы подскладочного пространства при наличии трахеостомы. Расстояние от рубцового стеноза до голосовых складок у таких больных, как правило, менее 2 см, и установка линейного стента обычно затруднительна [1].

Получили распространение 2 способа введения Т-образной трубки: с использованием тесьмы для направления верхнего отрезка трубки и с применением бронхоскопических щипцов для проведения эндопротеза в нужное положение.

Продолжительность эндопротезирования обычно составляет 8–12 мес, в отдельных случаях – 24 мес и более. В эти сроки у большинства пациентов завершается формирование каркаса из рубцовой ткани вокруг эндопротеза. После извлечения эндопротеза приблизительно у 40% больных диаметр просвета трахеи сохраняется в пределах 1,0 см и более, обеспечивая нормальную вентиляционную способность легких в покое и при умеренной физической нагрузке. Положительный результат обычно достигается при протяженности рубцового стеноза не более 1,5 см. Эффективность эндопротезирования при локализации рубцовых стенозов в верхней части трахеи выше, чем в нижней, внутригрудной ее части. Достижение стойкого лечебного эффекта обычно затруднительно, если при рубцовом стенозе наблюдается также маляция трахеальных стенок. У большинства подобных пациентов применяется хирургическое лечение – циркулярная резекция трахеи.

### АЛГОРИТМ ЛЕЧЕНИЯ РУБЦОВЫХ СТЕНОЗОВ ТРАХЕИ

Согласно разработанному авторами алгоритму (см. рисунок), все больные с РСТ протяженностью >1 см подлежат хирургическому лечению; бронхологические методы с эн-



допротезированием использовались при наличии противопоказаний к операции или в качестве этапа предоперационной подготовки. При рубцовых стенозах длиной до 1 см стойкое устранение сужения трахеи у большинства пациентов обычно достигалось с помощью бронхологических методов.

## Литература

1. Герасин В. А., Мосин И. В., Сангинов А. Б. и др. Лечение рубцовых стенозов трахеи с применением силиконовых эндопротезов // *Здравоохранение Таджикистана*. – 2009; 3: 15–20.
2. Герасин В. А., Мосин И. В., Горохов А. А. и др. Эндопротезирование трахеи силиконовыми эндопротезами в лечении рубцовых стенозов. 13-й Московский международный конгресс по эндоскопической хирургии. – М., 2009. – С. 91–93.
3. Елезов А. А., Русаков М. А., Паршин В. Д. Эндоскопическое эндопротезирование в лечении рубцовых стенозов трахеи // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия*. – 2004; 3: 59–63.
4. Паршин В. Д., Парханов В. А. Хирургия трахеи с атласом оперативной хирургии. – М.: Альди-Принт, 2010. – С. 76–98.
5. Яицкий Н. А., Мосин И. В., Герасин В. А. Лечение ларинготрахеальных рубцовых стенозов // *Вест. хирургии им. И. И. Грекова*. – 2008; 6: 66–71.
6. Bolliger C. T., Sutedja T. G., Strausz J. et al. Therapeutic bronchoscopy with immediate effect: laser, electrocautery, argon plasma coagulation and stents // *Eur Respir J*. – 2006; 27: 1258–1271.
7. Galluccio G., Lucantoni G., Battistoni P. Interventional endoscopy in the management of benign tracheal stenoses: definitive treatment at long-term follow-up // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2009; 35: 429–433.
8. Grillo H., Mathisen D., Wain J. Laryngotracheal resection and reconstruction for subglottic stenosis // *Ann. Thorac. Surg.* – 1992; 153: 54–63.
9. Nouraei S., Ghufour K., Patel A. et al. Outcome of endoscopic treatment of adult postintubation tracheal stenosis. // *Laryngoscope*. – 2007; 117: 1073–1079.
10. Wright C., Grillo H., Wain J. et al. Anastomotic complications after tracheal resection: prognostic factors and management // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2004; 128: 731–739.

### ENDOSCOPIC TREATMENT OF TRACHEAL CICATRICAL STENOSES

Professor **N. Yaitsky**, Academician of the Russian Academy of Medical Sciences; Professor **V. Gerasin**, MD; **A. Gerasin**; **A. Rusanov**, Candidate of Medical Sciences; Professor **A. Akopov**, MD

*Treatment of tracheal cicatricial stenoses is one of the most difficult problems of modern medicine. There are two main therapeutic approaches - endoscopic (bronchoscopic) and surgical (open). This paper describes the methods of endoscopic treatment of stenoses allowing achieving complete recovery of tracheal lumen in some cases. The scheme of treatment for tracheal cicatricial stenoses is also written.*

**Key words:** tracheal cicatricial stenosis, endoscopic treatment.

## ЛЕГОЧНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

**В. Краева**, кандидат медицинских наук  
Первый МГМУ им. И.М. Сеченова  
E-mail: valentinakraeva@yandex.ru

*Представлен анализ отечественной и зарубежной литературы по легочным васкулитам. Основное внимание уделено вопросам патогенеза, особенностям клинического течения и современным схемам терапии различных системных васкулитов с поражением легких.*

**Ключевые слова:** альвеолярная геморрагия; быстро прогрессирующий гломерулонефрит; гранулематоз Вегенера; легочные васкулиты; легочно-почечный синдром; микроскопический полиангиит; синдром Гудпасчера; синдром Черджа–Строс; системные васкулиты; системная красная волчанка.

Легочный васкулит (ЛВ) — это деструктивный воспалительный процесс, затрагивающий сосуды легких преимущественно мелкого калибра: артериолы, вены и альвеолярные капилляры. ЛВ не является отдельной нозологической формой и представляет собой вариант поражения легких при системных васкулитах, системных заболеваниях соединительной ткани или возникает как побочное действие таких препаратов, как пропильтиоурацил и дифенилгидантоин [4].

У значительной части больных ЛВ заболевание патогенетически связано с аутоантителами, в первую очередь антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА). При наличии АНЦА дифференциальный диагноз следует проводить (табл. 1) между 3 основными АНЦА-ассоциированными системными васкулитами (АНЦА-СВ): гранулематозом Вегенера (ГВ), микроскопическим полиангиитом (МПА) и синдромом Черджа–Строс (СЧС) [2]. Развитие ЛВ при синдроме Гудпасчера связано с антителами к базальной мембране клубочков (реакция гиперчувствительности 2-го типа), при системной красной волчанке (СКВ) значительную роль играет образование иммунных комплексов с участием спектра антиядерных аутоантител (реакция гиперчувствительности 3-го типа) [8]. Помимо иммунокомплексного механизма патогенеза, эти заболевания объединяет вероятность возникновения легочно-почечного синдрома, который определяется как одновременное развитие диффузной альвеолярной геморрагии (ДАГ) и быстро прогрессирующего гломерулонефрита.

Мишенью для АНЦА являются протеазы первичных гранул нейтрофилов: протеиназа 3 (ПР3) и миелопероксидаза (МП). Выделяют 2 основных типа АНЦА: с цитоплазматическим гранулярным свечением и перинуклеарным свечением. Цитоплазматические АНЦА обладают специфичностью к ПР3, а перинуклеарные АНЦА — к МП. Тип АНЦА определяется с помощью реакции непрямой иммунофлюоресценции на нейтрофилах, фиксированных этанолом, а также с помощью иммуноферментного анализа (ИФА) [1].

Ряд исследований, проводимых *in vivo* и *in vitro*, подтверждают ключевую роль АНЦА в развитии и прогрессировании некротизирующего васкулита. АНЦА непосредственно воздействуют на нейтрофилы, связываясь с антиге-