ELF EUROPEAN LUNG FOUNDATION

ERS EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY
every breath counts

ChILD – интерстициальные заболевания легких у детей (ИБЛ)

Сокращение ChILD (ИБЛ) – используется для обозначения интерстициальных заболеваний легких у детей. Оно применяется для описания более 200 редких случаев заболеваний легких, которые встречаются у детей.
В этом информационном бюллетене объясняется, что такое ИБЛ, как проводится диагностика и лечение.
Более подробная информация, касающаяся разных форм ИБЛ доступна на сайте проекта по приоритетам пациентов с ИБЛ: **www.europeanlunginfo.org/child**

Что такое интерстициальные заболевания легких?

Термин «интерстициальные заболевания легких» охватывает обширную группу заболеваний легких, при которых происходит поражение интерстициальных тканей и пространства вокруг альвеол (воздушных мешочков). В этом месте происходит поступление в организм кислорода и выведение углекислого газа.
Эти заболевания могут оказывать на легкие разное воздействие. В большинстве случаев происходит утолщение стенок интерстиция, что приводит к затруднению расширения легких (при вдохе) или их сжимания (при выдохе). В результате возможно снижение уровня кислорода в крови, и у ребенка может появиться одышка. Для компенсации этой нехватки у детей часто наблюдается учащение дыхания, на которое тратится больше энергии и, как следствие, появляется повышенная утомляемость.
К группе ИБЛ также относятся некоторые заболевания, воздействие которых направлено на легкие и не сосредоточено только на интерстиции. Это так называемые диффузные заболевания легких. Обычно они характеризуются такими же симптомами и воздействием на организм, поэтому также относятся к заболеваниям группы ИБЛ. Заболевания данной группы связаны с целым рядом потенциальных причин, включая гены, которые дети наследуют от своих родителей, наличие проблем с иммунной системой, нахождение в условиях загрязненного воздуха, а также перенесенную химиотерапию или лучевую терапию.

Какие симптомы и признаки характерны для заболеваний данной группы?

Вот некоторые из основных симптомов и признаков заболеваний, относящихся к группе ИБЛ:

- одышка
- учащенное дыхание
- затрудненное дыхание
- повышенная утомляемость детей по сравнению со сверстниками, например, частые остановки во время пешей прогулки, сложности при подъеме вверх по лестнице

- отсутствие набора веса или его потеря (это явление также известно как отсутствие прибавки в весе)
- побочные дыхательные шумы, такие как хрипы, свист при дыхании
- частый кашель
- губы серого или синего оттенка
- утолщение на концах пальцев (пальцы приобретают форму барабанных палочек), ногти в форме часовых стекол (ногти становятся выпуклыми, с округлой формой)

Не у каждого ребенка будут наблюдаться все эти симптомы, а их наличие не означает, что у вашего ребенка есть заболевание, относящееся к группе ИБЛ. Если у вашего ребенка имеются какие-либо из этих симптомов, обратитесь к врачу и объясните причины своего беспокойства.

Поскольку ИБЛ являются редкими заболеваниями, могут возникнуть сложности с их диагностикой. При первом подозрении на ИБЛ, наилучшим вариантом является обсуждение состояния здоровья вашего ребенка со специалистом, обладающим опытом в диагностике и лечении этих редко встречающихся заболеваний.

Этапы диагностики

При диагностике ИБЛ используются различные исследования. Они включают в себя как обычные медицинские осмотры, тесты для оценки функции внешнего дыхания и анализы крови, так и более углубленные исследования, такие как КТ (компьютерная томография), сканирование, бронхоальвеолярный лаваж (смыв) и биопсия легких. Некоторые из заболеваний этой группы могут диагностироваться посредством генетического анализа крови.

Часто диагностика заключается в собирании информации по крупицам для создания общей картины, а также в оценке скорости прогрессирования заболевания. Это требует времени и может подорвать веру в свои силы. Часто ставится так называемый «рабочий диагноз», а для постановки точного диагноза требуется большее сведений.

Дневник, в котором ведется запись симптомов, проведенных исследований и пройденных курсов лечения, может быть полезен при посещении врача и для постановки правильного диагноза.

Как заболевание будет развиваться с течением времени?

В большинстве случаев заболевания группы ИБЛ носят длительный характер, а пониженные параметры функции внешнего дыхания могут наблюдаться даже при достижении зрелого возраста, но это не означает, что такое развитие заболевания характерно для любого случая. Дети могут научиться жить с этим заболеванием, и часто, по мере их роста, состояние улучшается, поскольку у них появляется больше возможностей упражняться.

Иногда бывает очень трудно осознать неопределенность будущего. Большинство родителей детей с ИБЛ считают полезным находить источник сил в каждом маленьком успехе, и ни в коем случае не отчаиваться, если иногда происходит сбой.

«Однажды, один из таких же родителей, как я, сказал мне нечто, чем мне хотелось бы поделиться с другими родителями. Когда наступают действительно тяжелые времена, я стараюсь отстраниться: жить настоящим моментом и не загадывать наперед. Это трудно, но это означает, что вы можете максимально использовать каждый день».
Керри, у ее сына Ноа было диагностировано заболевание группы ИБЛ

Лечение

Единого лечения для всех типов заболеваний, относящихся к ИБЛ, не существует, и на данный момент нет лечения для каждого из этих состояний. Тем не менее, многие дети перерастают свои заболевания. Большинство способов лечения, используемых для ИБЛ, хорошо известны, и их эффективность в отношении других заболеваний доказана. К ним относятся:

Кислородная терапия

Некоторым детям помогает дополнительный кислород (кислородная терапия), благодаря которому в организм поступает достаточное количество кислорода.

Лекарственные препараты

К некоторым лекарственным препаратам, которые могут назначаться, относятся стероиды, другие противовоспалительные препараты или антибиотики. Лечащий врач порекомендует лекарства, которые могут быть наиболее целесообразны именно для вашего ребенка. Однако следует помнить, что не каждый ребенок нуждается в медикаментозном лечении.

Трансплантация легких

Вопрос о трансплантации легких может рассматриваться в очень редких и тяжелых случаях, когда здоровье ребенка ухудшается, несмотря на оказываемую медицинскую помощь, и только после того, как были использованы все возможные варианты лечения.

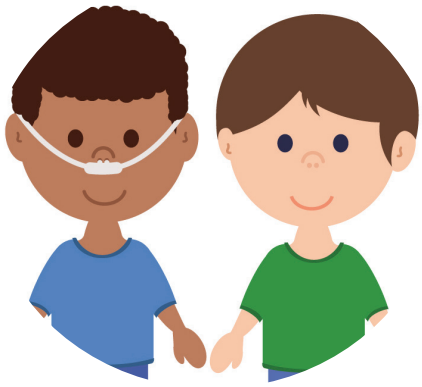
Повседневная жизнь

В первое время забота о ребенке может показаться вам большой ответственностью. И любая предлагаемая помощь действительно может помочь. Есть несколько важных вещей, о которых нужно знать:

Питание

Детям с ИБЛ часто нужно большее количество калорий, чем другим детям из-за того, что на более интенсивную частоту дыхания затрачивается больше энергии. Когда наблюдается нормальная прибавка в весе, состояние здоровья ребенка находится в относительной норме. Потеря веса или слабая интенсивность роста являются серьезными предупреждающими признаками основной проблемы, и в случае, если вы отмечаете их наличие, необходимо сообщить об этом врачу.

Часто встречающиеся заболевания



Дети с ИБЛ, обычно, не чаще здоровых болеют инфекционными заболеваниями (за исключением случаев нарушения работы иммунной системы, при так называемом первичном иммунодефиците; когда принимаются стероиды; или принимаются другие лекарственные средства, которые оказывают отрицательное воздействие на иммунную систему), но риск того, что заболевание будет протекать в более тяжелой форме, у таких детей выше. После тщательной оценки потенциальных рисков и пользы, связанных с участием вашего ребенка в различных мероприятиях, врач сможет дать рекомендации по этому поводу.

Никакие меры не смогут полностью защитить вашего ребенка от инфекций, а отказ от общения с другими детьми может значительно снизить качество жизни.

Образование и организация досуга

Большинство детей с ИБЛ могут посещать детский сад или школу, и это важно для них. Воспитатели и учителя должны быть проинформированы о заболевании вашего ребенка и о том, что им следует делать в экстренной ситуации.

Кроме того, следует поощрять занятия спортом и выполнение физических упражнений, поскольку они оказывают положительное влияние на здоровье легких и общение. Важно поощрять участие ребенка в различных мероприятиях. Однако, следует убедиться в том, что никто не будет давать оценку действиям ребенка в ходе его участия в мероприятии, и что у ребенка имеется возможность прерваться на отдых в случае необходимости.

Социальная и финансовая поддержка

Вы можете получить финансовую и другие виды государственной поддержки. Узнайте, на что вы имеете право, и как можно скорее подайте заявку. Вы также можете получить доступ к помощи по обеспечению временного ухода, поскольку иногда короткий перерыв может помочь справиться с ежедневными проблемами.

Дополнительная литература

- **Приоритеты пациентов с ИБЛ | www.europeanlunginfo.org/child**
  Информация и поддержка для родителей, лиц, обеспечивающих уход, и членов семей детей с ИБЛ, разработанные с помощью ухаживающих лиц и медицинских работников в разных странах Европы. Более подробная версия этой информации, а также другие источники, истории родителей и сведения об организациях, объединяющих пациентов, и группах поддержки, доступны на веб-сайте.
- **Европейский пульмонологический фонд | www.europeanlung.org**
  Для получения более подробной информации о заболеваниях легких, а также о том, как следить за состоянием легких.

ELF EUROPEAN LUNG FOUNDATION

ERS EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY

Европейский пульмонологический фонд (ELF) был основан Европейским респираторным обществом (ERS) в 2000 году с целью объединения пациентов, общественности и специалистов в области легочных заболеваний для улучшения ситуации в этой отрасли медицины.

Этот материал был составлен в рамках проекта по приоритетам пациентов с интерстициальными заболеваниями легких при поддержке профессора Стива Каннингема, профессора Матиаса Гриза, доктора Николауса Шверка и членов консультативной группы фонда ELF для родителей, у детей которых диагностированы интерстициальные заболевания легких.

Издано в ноябре 2018 г.