

Редкое заболевание у детей – пластический бронхит: история изучения, патогенез, принципы терапии

А.Н. Горяйнова^{1✉}, alex.goriaynowa@yandex.ru, М.А. Анцупова², Э.Р. Самитова², Н.В. Лобань², В.В. Короид², М.А. Чурносова², О.И. Елфимова², Н.В. Короид², Н.Е. Кузина², И.Н. Захарова¹

¹ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1

² Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28

Резюме

Пластический бронхит относится к редким заболеваниям. Несмотря на то что клинические признаки пластического бронхита впервые были описаны Галеном более 1800 лет назад, патогенез болезни до настоящего времени остается малоизученным, вследствие этого не всегда удается подобрать терапию, позволяющую добиться полной клинико-лабораторной ремиссии или полного выздоровления больного. В клиническую картину пластического бронхита входит большой ряд симптомов, главным (эксклюзивным) клиническим признаком пластического бронхита, без которого его диагноз невозможен, считается наличие бронхиальных слепков, способных привести к полной обтурации респираторного тракта. Лечение пластического бронхита должно быть многоплановым, включающим назначение медикаментов, аппаратных и физиотерапевтических методов. Несмотря на возрастающую актуальность темы, количество опубликованных работ, рассматривающих проблемы пластического бронхита, как в мировой литературе, так и отечественной невелико. В настоящем обзоре представлены исторические сведения по изучению пластического бронхита, обсуждается патогенез болезни с учетом результатов исследований за последние десятилетия, перечислены главные и второстепенные клинические признаки и симптомы, рассматриваются принципы современной терапии, включающие как инвазивные, так и неинвазивные, физиотерапевтические методы лечения. В качестве клинического примера приведен случай пластического бронхита у мальчика 3 лет, находившегося на лечении в отделении реанимации и интенсивной терапии, затем – в инфекционном отделении ДГКБ имени З.А. Башляевой с диагнозом «Идиопатический пластический бронхит» во время одного из рецидивов заболевания с 7 марта 2020 г. по 22 марта 2020 г. Диагноз ранее был поставлен в Морозовской городской клинической больнице.

Ключевые слова: пластический бронхит, бронхообструктивный синдром, симптомы, клиника, неотложная терапия

Для цитирования: Горяйнова АН, Анцупова МА, Самитова ЭР, Лобань НВ, Короид ВВ, Чурносова МА, Елфимова ОИ, Короид НВ, Кузина НЕ, Захарова ИН. Редкое заболевание у детей – пластический бронхит: история изучения, патогенез, принципы терапии. *Медицинский совет*. 2024;18(1):254–268. <https://doi.org/10.21518/ms2024-014>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

A rare disease in children – croupous bronchitis: history of study, pathogenesis, therapy strategy

Aleksandra N. Goriaynova^{1✉}, alex.goriaynowa@yandex.ru, Margarita A. Antsupova², Elmira R. Samitova², Natalia V. Loban², Vladislav V. Koroid², Maria A. Churnosova², Olga I. Elfimova², Natalia V. Koroid², Natalia E. Kuzina², Irina N. Zakharova¹

¹ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia

² Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia

Abstract

Plastic bronchitis is a rare disease. Despite the fact that the clinical signs of plastic bronchitis were first described by Galen more than 1800 years ago, the pathogenesis of the disease remains poorly understood to this day. As a result, it is not always possible to choose a therapy that allows for complete clinical and laboratory remission or complete recovery of the patient. Treatment of plastic bronchitis should be multifaceted, including the appointment of medications, hardware and physiotherapy methods. Despite the increasing relevance of the topic, the number of published works dealing with the problems of plastic bronchitis, both in world literature and domestic, is small. This review presents historical information on the study of plastic bronchitis, discusses the pathogenesis of the disease, taking into account the results of research over the past decades, lists the main and secondary clinical signs and symptoms, discusses the principles of modern therapy, including both invasive and non-invasive, physiotherapy, and treatment methods. As a clinical example, a case of plastic bronchitis in a 3-year-old boy who was treated in the intensive care unit and then in the infectious diseases department of the Z.A. Bashlyaeva State Clinical Hospital with a diagnosis of Idiopathic plastic bronchitis during one of the relapses of the disease from March 7, 2020 to March 22, 2020 is given. The diagnosis was previously made at the Morozov City Clinical Hospital.

Keywords: plastic bronchitis, bronchoobstructive syndrome, symptoms, clinic, emergency therapy

ВВЕДЕНИЕ

Согласно литературному обзору, представленному R.S. Johnson и E.G. Sita-Lumsden в 1960 г. [1], пластический бронхит впервые упоминается во втором веке нашей эры выдающимся врачом и философом Галеном. Описывая признаки пластического бронхита, Гален не смог объяснить, что лежит в основе образования слепков, которые откашливал больной, ошибочно полагая, что откашливаются сосуды легких. Причиной ошибки был существовавший в Римской империи во времена Галена абсолютный запрет на вскрытие человеческого тела, не позволявший уточнить природу слепков. На истинное происхождение слепков впервые указал выдающийся ученый, основоположник патологической анатомии, иностранный Почетный член Петербургской академии наук Джованни Баттиста Морганьи [1], доказавший, что откашливаемые слепки образуются очень густой слизью бронхиального дерева.

Первые подробные описания клинической картины пластического бронхита были опубликованы в 1690–1730 гг. в старейшем научном журнале *Philosophical Transactions of the Royal Society* [1]. Главными признаками пластического бронхита неизменно оставались откашливание слепков бронхиального дерева, кашель и диспноэ. Иногда у пациентов первыми неспецифическими признаками были вялость, потеря аппетита, жажда, чувство подавленности, сдавления в груди, озноб, после чего появлялся мучительный сухой кашель и откашливание слепков [1–6]. Отмечались и такие симптомы, как тахикардия, внешне болезненный вид, боль в околососковой области, усиливающаяся при дыхании и перемене положения тела, иррадирующая на спину, нарушение поведения. После откашливания слепков наступало значительное улучшение [1].

Согласно клиническим описаниям пластический бронхит имел, как правило, благоприятный прогноз, но нередко было рецидивирующее течение. В качестве примера можно привести три клинических случая, описанных в 1960 г. R.S. Johnson и E.G. Sita-Lumsden [1], когда пациенты с пластическим бронхитом госпитализировались до 14 раз за несколько лет из-за развития ателектазов вследствие обтурации бронхов слепками.

Несмотря на то что в клиническую картину пластического бронхита входит большой ряд симптомов, главным (эксклюзивным) клиническим признаком пластического бронхита, без которого его диагноз невозможен, считается наличие бронхиальных слепков, способных привести к полной обтурации респираторного тракта [2, 7–10]. Бронхиальные слепки могут быть обнаружены при откашливании, проведении бронхоскопии, хирургическом вмешательстве. При откашливании слепки имеют форму

шариков или цилиндров, но при помещении в жидкость (например, в физиологический раствор) разветвляются вплоть до 7-го уровня, повторяя форму того участка бронхиального дерева, обтурацию которого вызвали (рис. 1, 2).

В отличие от других заболеваний респираторного тракта, способных вызвать развитие бронхообструктивного синдрома, зона поражения при пластическом бронхите более обширна: от главных сегментов респираторного тракта до терминальных бронхиол. Слепки, как правило, достаточно легко отделяются от бронхиальных

● **Рисунок 1.** Бронхиальный слепок, удаленный у пациента с пластическим бронхитом при бронхоскопии [11]

● **Figure 1.** Bronchial cast removed via bronchoscopy in a patient with croupous bronchitis [11]



● **Рисунок 2.** Откашливание большого слепка бронхов 36-летним пациентом с жалобами на кашель и тахипноэ в течение 3 лет

● **Figure 2.** Expectoration of a large bronchial cast in a 36-year-old patient with complaints of cough and tachypnea for 3 years



стенок, но могут быть трудны для удаления из-за мягкости, клейкости, вязкости и наличия нескольких разветвлений [1, 7–10]. Формирование бронхиальных слепков приводит к появлению диспноэ (тахипноэ), мучительного кашля, шумного дыхания и цианоза. На рентгенограмме органов грудной клетки у пациентов с пластическим бронхитом выявляются ателектазы (постоянный спутник пластического бронхита) различной выраженности, вплоть до тотального ателектаза легкого [1, 12–15].

Как правило, слепки имеют бледно-серую, желтую или белую с зеленоватым оттенком окраску, но могут быть красно-коричневыми из-за примеси форменных элементов крови. При часто рецидивирующем течении пластического бронхита в слепках могут выявляться колонии *Aspergillus fumigatus* grow, окрашивающие слизистую массу в серо-коричневый цвет [1]. Структура слепков представлена концентрическими пластинами, разделенными узкими пространствами с более или менее видимым центральным каналом и включением лейкоцитов и небольшого количества эритроцитов [2, 15, 16]. Длина слепков 5–6 см, иногда больше. В сухой части их диаметр не превышает 4–5 мм. Как правило, слепки

повторяют форму бронхов 3-го и 4-го порядка, но, как указывалось выше, могут разветвляться до 6–7-го уровня (рис. 3) [12, 17, 18].

Бронхиальные слепки могут быть двух типов: 1 – целлюлярные (или воспалительные, характерные для острой ситуации), в состав которых входят фибрин, муцин, эозинофильные и нейтрофильные инфильтраты; 2 – ацеллюлярные (при рецидивирующем или хроническом течении болезни), содержащие муцин и небольшое количество мононуклеаров (рис. 4) [17, 19].

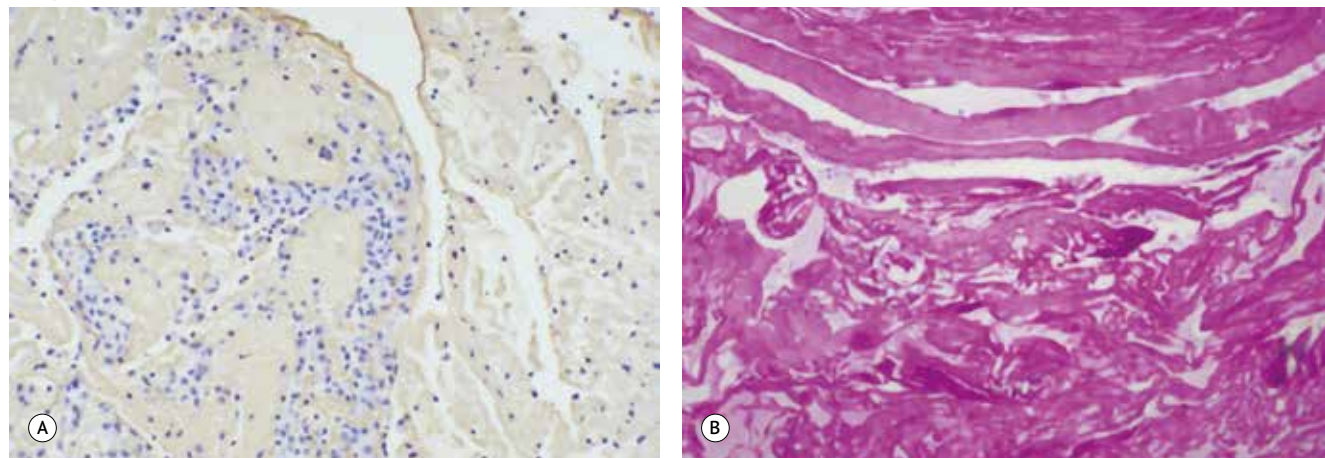
Первый тип слепков является результатом воспаления и раздражения слизистой аллергенами или бактериальными агентами, что приводит к стимуляции гиперсекреции муцина и гиперплазии клеток Гоблета [4, 10, 16, 17, 19, 20]. Повышенная продукция вязкого бронхиального секрета создает условия для образования слизистых пробок и формирования бронхиальных слепков, особенно когда механическое очищение нарушено в результате цилиарной дисфункции. Особенностью пластического бронхита с первым типом слепков является положительный эффект при назначении ингаляционных кортикостероидов [16, 17].

- **Рисунок 3.** Слепки при пластическом бронхите
- **Figure 3.** Croupous bronchitis casts



А – врожденный порок сердца. Гипоплазия левого желудочка. Пластический бронхит после процедуры Fontan [17]. В – рецидивирующие острые респираторные инфекции. Слепок удален спонтанно при откашливании [12]. С – пластический бронхит после процедуры Fontan [18].

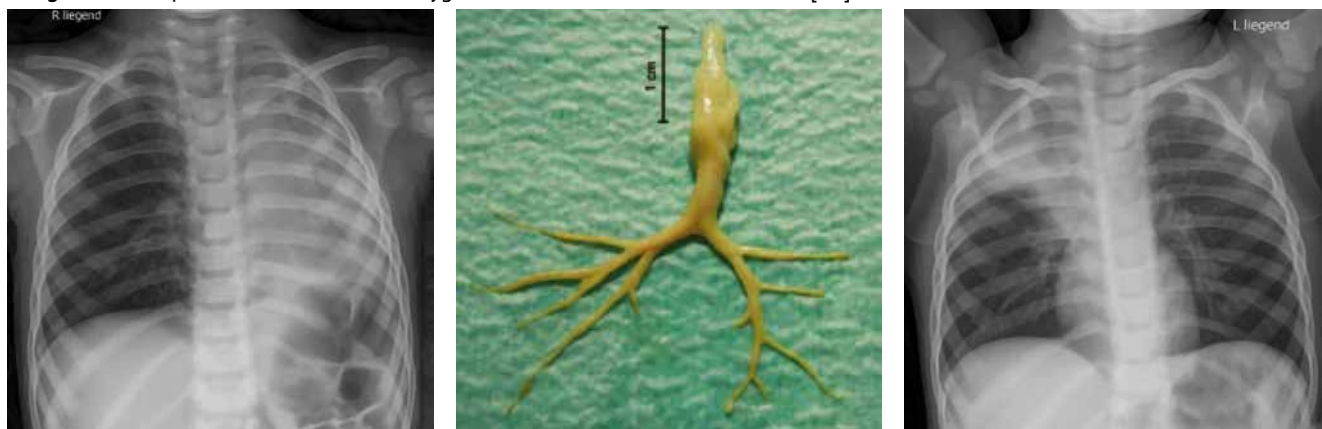
- **Рисунок 4.** Типы бронхиальных слепков
- **Figure 4.** Types of bronchial casts



А – первый тип бронхиальных слепков: фибриноподобный материал, включающий нейтрофилы, мононуклеары, макрофаги [17]. В – второй тип бронхиальных слепков: ацеллюлярная муциновая структура бронхиального слепка [19].

● **Рисунок 5.** Пластический бронхит у гомозиготных близнецов с бокавирусной инфекцией [23]

● **Figure 5.** Croupous bronchitis in homozygous twins with bocavirus infection [23]



Образование слепков второго типа (ацеллюлярных) возможно при врожденных пороках сердца с цианозом после процедуры Фонтана, при митральном клапанном стенозе, констриктивном перикардите, травме лимфатических сосудов, окружающих бронхи [16–18, 21, 22].

До 1960 г. в мире было опубликовано 300 случаев пластического бронхита, большинство из которых относились к XIX в. [1]. Помимо термина «пластический бронхит», заболеванию было

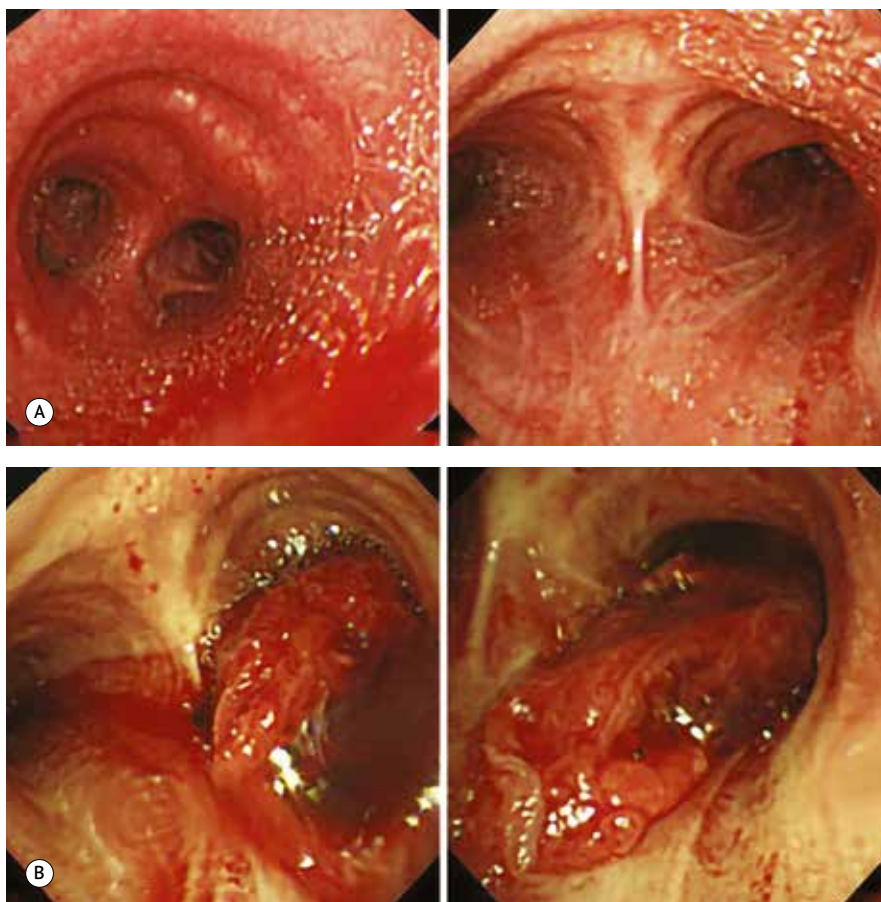
дано несколько названий: фибринозный бронхит, псевдомембранозный (или бронхит Хофмана), бронхиальный круп. Пластический бронхит диагностировался у пациентов разного возраста (от 3 нед. жизни до 75 лет), была обнаружена его связь с туберкулезом, бронхиальной астмой, бронхоэктазами, хроническим бронхитом или хроническими заболеваниями сердца, выпотом в полость перикарда, ревматоидным артритом, амилоидозом, мембранозным колитом, тимомегалией. Имели место случаи острого течения пластического бронхита без связи с каким-либо заболеванием и с быстрым фатальным исходом [1]. В 80% случаев ухудшение состояния пациентов было связано с периодом похолодания в осенне-зимний период, когда отмечались более выраженные симптомы болезни, и острой респираторной инфекцией [1]. В XIX в. впервые было высказано мнение о наследственной предрасположенности к пластическому бронхиту после описания заболевания у сестер и братьев одной семьи [1]. В 2013 г. опубликован случай пластического бронхита у 22-месячных гомозиготных близнецов с бокавирусной

инфекцией (рис. 5). В назальных аспиратах обоих братьев и в слепке бронхиального дерева методом ПЦР обнаружен HBoV1 [23].

В настоящее время доказано, что пластический бронхит – это не единое заболевание, его развитие может быть спровоцировано различными причинами, включая острые респираторные вирусные инфекции, в частности грипп (рис. 6, 7, табл. 1).

● **Рисунок 6.** Формирование бронхиальных слепков, вызванных альвеолярным кровотечением у больного с гриппом H1N1. Бронхоскопия [14]

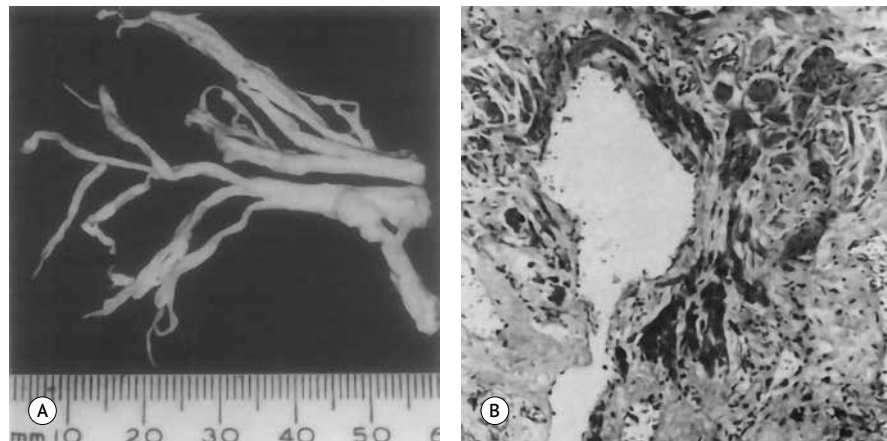
● **Figure 6.** Bronchial cast formation due to alveolar hemorrhage in a patient with H1N1 influenza. Bronchoscopy [14]



А – первый день болезни, имеется альвеолярное кровотечение без формирования слепков. В – второй день болезни, сформирован бронхиальный слепок, вызвавший полную обструкцию правого главного бронха.

● **Рисунок 7.** Бронхиальный слепок и стенки лимфатических сосудов при аномалии лимфатических сосудов легких [24]

● **Figure 7.** Bronchial cast and lymphatic vessel walls in lung lymphatic vascular anomalies [24]



А – бронхиальные слепки при аномалии развития лимфатических сосудов легких. В – утолщение стенок лимфатических сосудов в результате гиперплазии гладкой мускулатуры.

● **Таблица 1.** Вероятные причины пластического бронхита [25–30]

● **Table 1.** Probable causes of croupous bronchitis [25–30]

№ п/п	Причины
1	Кардиохирургические операции (процедура Фонтана)
2	Врожденные и приобретенные кардиомиопатии
3	Митральный стеноз
4	Констриктивный перикардит
5	Аномалии развития легочных лимфатических сосудов
6	Муковисцидоз
7	Бронхиальная астма
8	Бронхолегочный аспергиллез
9	Легочный туберкулез
10	Вдыхание токсических веществ
11	Грипп А, осложненный бронхитом или пневмонией
12	Острая респираторная инфекция, вызванная бокавирусом
13	Острая респираторная инфекция, вызванная аденовирусом
14	Острый грудной синдром при серповидно-клеточной анемии
15	Травма лимфатических сосудов, окружающих бронхи
16	Атопический дерматит

КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА И ПЛАСТИЧЕСКИЙ БРОНХИТ

Успехи кардиохирургии в терапии врожденных пороков сердца с единственным желудочком привлекли большое внимание к тем осложнениям послеоперационного периода, которые появляются и принимают тяжелое течение по мере увеличения продолжительности жизни больных [15, 19, 31, 32]. Кардиохирургическое вмешательство обеспечивает рост и развитие

ребенка, ликвидирует гипоксемию, но в то же время вызывает и гемодинамические изменения, которые могут привести к подъему центрального венозного давления, периферической венозной недостаточности и увеличению продукции лимфы. Следствием нарушения лимфатического дренажа и лимфатической недостаточности являются пластический бронхит, протеин-теряющая энтеропатия и печеночный фиброз, определяющие заболеваемость и летальность в послеоперационном периоде [21, 22, 25, 33–35] (рис. 8, 9). Из всех вышеперечисленных осложнений после кардиохирургических операций наибольшую опасность представляет пластический бронхит.

S. Okada et al. [18] описывают случай пластического бронхита и протеин-теряющей энтеропатии у мальчика 16 лет после процедуры Фонтана.

ПРОЦЕДУРА ФОНТЕНА И ЕЕ ЗНАЧЕНИЕ В РАЗВИТИИ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА

Среди пациентов с пластическим бронхитом заслуживают внимания дети с единственным функционирующим желудочком сердца и связанными с ним оперативными вмешательствами (процедура Фонтана). Процедура Фонтана была впервые выполнена в 1968 г. французскими хирургами F. Fontan и E. Baudet из Бордо пациенту с атрезией трикуспидального клапана [36].

Процедура Фонтана разделяет системный и легочный венозный возврат в правое предсердие, что позволяет уменьшить длительно существующую гипоксемию, риск развития тромбозов и сохранить функцию единственного желудочка [36–39]. После 1971 г. (дата первой публикации) методика Фонтана используется для лечения большинства форм врожденных пороков сердца с единственным функционирующим желудочком [39]. Несмотря на то что процедура Фонтана относится к паллиативным методам лечения, успешно выполненная операция значительно улучшает качество жизни: в 70% случаев обеспечиваются нормальный (или почти нормальный) рост и развитие ребенка, устойчивость к физической нагрузке [40].

В послеоперационном периоде частота пластического бронхита при процедуре Фонтана колеблется от 4 до 14% [15, 16, 21, 40, 41]. Существует связь между возрастом пациента к моменту операции и временем развития пластического бронхита: чем младше ребенок, тем раньше развивается пластический бронхит. У детей с процедурой Фонтана, выполненной в первые два года жизни ребенка, пластический бронхит диагностируется в среднем через 35 мес., тогда как выполнение операции после 2,5 лет приводит к развитию бронхита намного позже. Факторами риска развития пластического бронхита после процедуры Фонтана являются длительный

дренаж плевральной полости (более 13 дней), хилоторакс, асцит [25, 26, 42, 43]. После хирургической коррекции имеется риск нарушения нормального тока лимфы, развитие синдрома легочной лимфатической перфузии [26, 42, 44]. Синдром легочной лимфатической

перфузии приводит к воспалению и повреждению альвеол и окружающих капилляров. Потеря альвеолярно-капиллярной мембранной интеграции облегчает экссудацию лимфы в респираторный тракт и способствует образованию бронхиальных слепков (рис. 10, 11).

● **Рисунок 8.** Мальчик 16 лет. Пластический бронхит и протеин-теряющая энтеропатия после процедуры Фонтена

● **Figure 8.** A 16-year-old boy. Croupous bronchitis and protein-losing enteropathy after Fontan procedure



А – внешний вид ребенка и рентгенограмма органов грудной клетки при очередном поступлении в клинику.
В – положительная динамика после откашливания слепка.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА

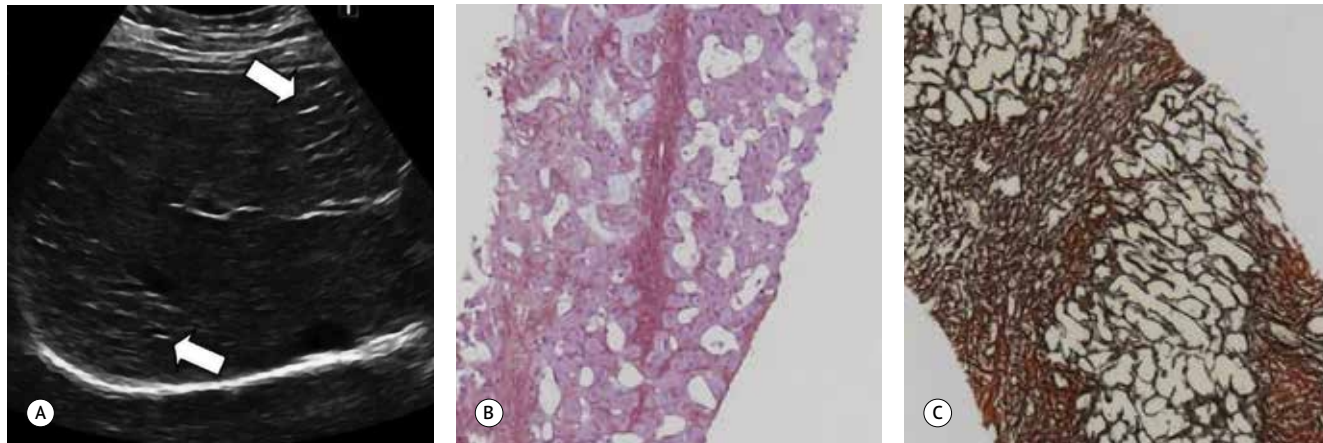
С высокой долей вероятности предположить наличие у ребенка пластического бронхита позволяют клинические симптомы, отражающие развитие синдрома бронхиальной обструкции, выраженной дыхательной недостаточности, особенно если проводимая терапия оказывается неэффективной или малоэффективной (табл. 2). Хроническое и рецидивирующее течение болезни имеет такие характерные признаки, как «барабанные пальцы» (пальцы Гиппократ) и деформацию ногтевых пластин в виде часовых стекол. Однако неизменным эксклюзивным признаком как при остром, так и при хроническом течении остается наличие бронхиальных слепков.

ТЕРАПИЯ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА

До настоящего времени лечение пластического бронхита окончательно не разработано [9]. Это связано с многочисленными причинами заболевания, его редкостью, особенностями патогенеза. Терапия пластического бронхита включает как хирургические методы с проведением

● **Рисунок 9.** Фиброз и цирроз печени у пациентов с единственным желудочком сердца после процедуры Фонтена [35]

● **Figure 9.** Liver fibrosis and cirrhosis in patients with a single ventricle after Fontan procedure [35]



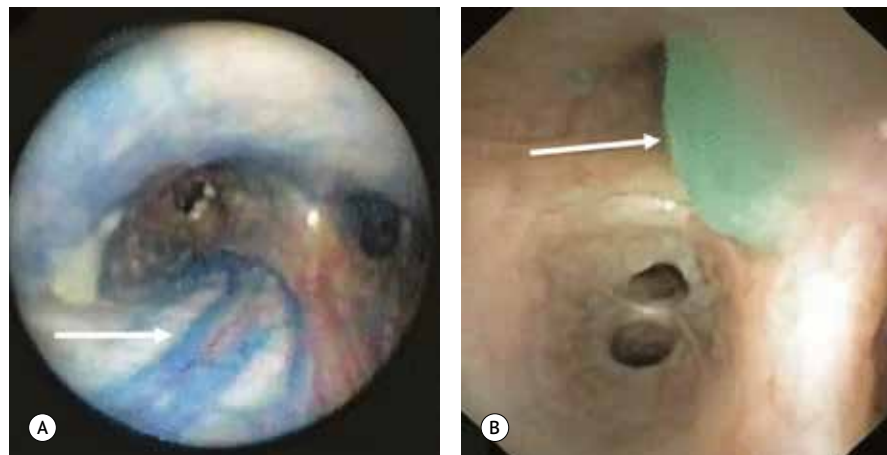
А – ультразвуковое исследование: неоднородная структура печени с участками гиперэхогенности. В, С – морфологическое исследование печени: синусоидальная дилатация, синусоидальный фиброз и цирроз.

- **Рисунок 10.** Лимфангиография у ребенка с пластическим бронхитом после хирургической коррекции врожденного порока сердца [42]
- **Figure 10.** Lymphangiography in a child with croupous bronchitis after corrective surgery of congenital heart disease [42]



А, 1 – дилатация и извитость грудного лимфатического протока; 2 – ретроградный ток лимфы; 3 – зона легочной лимфатической перфузии в паренхиме легкого.

- **Рисунок 11.** Эндоскопическое исследование бронхиального дерева у ребенка с пластическим бронхитом, синдромом легочной лимфатической перфузии [45]
- **Figure 11.** Endoscopic examination of the bronchial tree in a child with croupous bronchitis and pulmonary lymphatic perfusion syndrome [45]



А – дилатированные субмукозные лимфатические протоки. В – образование нового слепка.

- **Таблица 2.** Главные клинические признаки пластического бронхита [37]
- **Table 2.** The main clinical signs of croupous bronchitis [37]

Острое течение	Хроническое и рецидивирующее течение
- Откашливание бронхиальных слепков, слизистых пробок - Диспноэ - Ортопноэ - Шумное дыхание - Непродуктивный кашель - Гемоптизис (кровохарканье) - Цианоз - Нарушение подвижности грудной клетки - Боль во время экскурсии грудной клетки - Респираторный дистресс-синдром - Лихорадка при наличии инфекционного заболевания	- Откашливание бронхиальных слепков, слизистых пробок - Пальцы в форме барабанных палочек - Ногти – «часовые стекла» - Анорекция - Расширение шейных вен - Гепатомегалия - Периферические отеки - Асцит - Эдема - Абдоминальный дискомфорт

окклюзии грудного лимфатического протока и трансплантации сердца [18, 26, 30, 33, 43, 45], так и консервативные, занимающие лидирующее положение [9, 12]. Главными задачами терапии являются предупреждение острой вторичной обструкции при уже имеющихся слепках и профилактика появления новых слепков [12].

Вследствие того что традиционные методы терапии нередко оказываются малоэффективными, для оказания неотложной помощи детям с пластическим бронхитом используются различные группы медикаментов в сочетании с аппаратными методами терапии [46]. Имеется существенная разница в лечении острых ситуаций при пластическом бронхите и ведении пациентов с хроническим течением заболевания (табл. 3, 4). Особую сложность представляет терапия пластического бронхита у детей после процедуры Фонтана, когда частота жизнеугрожающих состояний может достигать 41% [10].

МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА

В острой ситуации улучшить состояние ребенка с пластическим бронхитом помогают ежедневные назначения ингаляций гипертонических растворов натрия хлорида (3% и 7%), сальбутамола, будесонида (пульмикорта), системных кортикостероидов, ингаляций тканевого активатора плазминогена [47], средств для лечения легочной гипертензии [17], физиотерапевтические методы лечения [12]. При проведении ингаляций с пульмикортом и ацетилцистеином многими авторами отмечается значительное улучшение: уменьшаются кашель, шумное дыхание и тахипноэ, симптомы болезни могут отсутствовать в течение года и более [9, 12, 48]. Положительная динамика обнаружена при назначении химотрипсина [49]. Рекомбинантная человеческая дезоксирибонуклеаза (Дорназа альфа, Пульмозим, Тигераза) при использовании через небулайзер эффективна в очищении бронхиального дерева от вязкого респираторного секрета у детей с кистозным фиброзом, бронхиальной астмой, легочными ателектазами и может назначаться в неонатальном периоде. Дезоксирибонуклеаза редуцирует вязкость слизи за счет гидролиза экстрацеллюлярной ДНК, улучшает мукоцилиарный клиренс [50].

В 2011 г. L. Heath et al. [51] впервые представили проспективное пролонгированное изучение ответа пациентов с пластическим бронхитом на ингаляционную

● **Таблица 3.** Типичная медикаментозная терапия острой ситуации при пластическом бронхите [12]

● **Table 3.** Typical pharmaceutical therapy for acute plastic bronchitis [12]

Медикамент	Цель назначения	Фармакологическая группа	Способ введения	Дозы
Сальбутамол	Восстановление проходимости дыхательных путей	Бронходилататор	Ингаляции	2,5 мг каждые 4–6 ч
Левальбутерол (вентолин)	Восстановление проходимости дыхательных путей	Бронходилататор	Ингаляции	0,63–1,25 мг каждые 4–6 ч
Преднизолон	Противовоспалительная терапия	Кортикостероид	Per os	1–2 мг/кг/сут в 1 или 2 приема
Метилпреднизолон	Противовоспалительная терапия	Кортикостероид	Внутривенно	1–2 мг/кг/сут в 1 или 2 приема
N-АЦЦ	Уменьшение образования слепков	Муколитик	Ингаляции	Младенцы: 10%-ный раствор 1–2 мл х 3–4 раза в день; 20%-ный раствор 2–4 мл х 3–4 раза в день Дети: 10%-ный раствор 3–5 мл х 3–4 раза в день; 20%-ный раствор 6–10 мл х 3–4 раза в день Подростки: 10%-ный или 20%-ный раствор 5–10 мл х 3–4 раза в день
Дорназа α	Редукция слепков	Муколитик	Ингаляции	2,5 мг х 1–2 раза в день
Альтеплаза	Редукция слепков	Тромболитик Тканевой активатор плазминогена	Ингаляции	Начальная доза 10–12 мг, затем по 5 мг каждые 4–6 ч
Стандартный нефракционированный гепарин (UTF)		Антикоагулянт	Ингаляции Подкожно	5000 ед. каждые 8 ч По справочнику доза может варьировать

● **Таблица 4.** Типичная медикаментозная терапия хронического течения пластического бронхита [12]

● **Table 4.** Typical pharmaceutical therapy for chronic plastic bronchitis [12]

Медикаменты	Цель назначения	Фармакологическая группа	Путь введения	Стандартные дозы
Сальбутамол	Восстановление проходимости дыхательных путей	Бронходилататор	Ингаляции	2,5 мг каждые 4–6 ч
Левальбутерол	Восстановление проходимости дыхательных путей	Бронходилататор	Ингаляции	0,63–1,25 мг каждые 4–6 ч
Будесонид	Противовоспалительный эффект	Кортикостероид	Ингаляции	0,25–1,0 мг х 2 раза в день
Будесонид-формотерол	Восстановление проходимости дыхательных путей	Кортикостероид-бронходилататор	Ингаляции	2 впрыскивания х 2 раза в день
Флутиказон-сальметерол	Восстановление проходимости дыхательных путей	Кортикостероид-бронходилататор	Ингаляции	1 впрыскивание х 2 раза в день
Гипертонические солевые растворы 3% и 7%	Восстановление проходимости дыхательных путей		Ингаляции	4 мл х 2 раза в день
Азитромицин	Противовоспалительный эффект	Макролид	Per os	250–500 мг х 3 раза в неделю
Монтелукаст	Противовоспалительный эффект	Ингибитор лейкотриеновых рецепторов	Per os	6 мес. – 5 лет: 4 мг х 1 раз в день; 6–14 лет: 5 мг х 1 раз в день; 15 лет и старше: 10 мг х 1 раз в день
N-АЦЦ	Редукция слепков	Муколитик	Ингаляции	Младенцы: 10%-ный раствор 1–2 мл х 3–4 раза в день; 20%-ный раствор 2–4 мл х 3–4 раза в день Дети: 10%-ный раствор 3–5 мл х 3–4 раза в день; 20%-ный раствор 6–10 мл х 3–4 раза в день Подростки: 10%-ный или 20%-ный раствор 5–10 мл х 3–4 раза в день
Дорназа α	Редукция слепков	Муколитик	Ингаляции	2,5 мг х 1–2 раза в день
Алтеплаза	Редукция слепков	Тромболитик Тканевой активатор плазминогена	Ингаляции	Начальная доза 10–12 мг, затем по 5 мг каждые 4–6 ч
Стандартный нефракционированный гепарин (UTF)		Антикоагулянт	Ингаляции Подкожно	5000 ед. каждые 8 ч По справочнику доза может варьировать

терапию тканевым активатором плазминогена. Тканевой активатор плазминогена (Алтеплаза) является тромболитическим средством, и при соединении с фибрином, который является важной составной частью бронхиальных слепков, и к которому Алтеплаза имеет высокое сродство, стимулирует переход связанного с фибрином плазминогена в активный плазмин. В результате происходит деградация фибрина и уменьшение веса слепков на 68% [47, 52].

В 2014 г. сотрудниками Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова, СПбГПМУ Минздрава России, СПбГМУ им. И.П. Павлова и Детской городской больницы Святой Ольги Санкт-Петербурга опубликованы результаты успешного использования ингаляций Вентависа (Илопроста – антиагреганта, синтетического аналога простаглицина) и 3%-ного раствора NaCl у мальчика 2,5 лет с пластическим бронхитом. Вентавис стимулировал эндогенную фибринолитическую активность и способствовал удалению бронхиальных слепков, содержащих фибрин [9].

В тех случаях когда бронхиальные слепки не откашливаются, имеется ателектаз (постоянный спутник пластического бронхита), необходимо проведение бронхоскопии с целью удаления слепков [13, 53]. Анализ эффективности эндобронхиального применения муколитических средств у взрослых пациентов с пластическим бронхитом, выполненный сотрудниками НИИ пульмонологии Первого СПбГМУ им. И.П. Павлова, показал, что выбор терапии зависит от клинической и эндоскопической картины заболевания. Расправление ателектазов только с помощью медикаментозной терапии маловероятно, в то время как лечебная бронхоскопия с внутрибронхиальным введением муколитических средств позволяет добиться выздоровления у 100% взрослых пациентов [13, 53].

Рекомендации по выбору типичной медикаментозной терапии в острой ситуации и при хроническом течении пластического бронхита приведены в табл. 3, 4.

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ И АППАРАТНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА

Детям с пластическим бронхитом рекомендуется назначение традиционных физиотерапевтических методов терапии, из которых лучшими считаются постуральный дренаж, вибрирующая система для очистки легких с положительным давлением на выдохе и выдох с открытой голосовой щелью в положении больного на боку [54]. Физиотерапевтические методы лечения не дают бронхам слипаться во время выдоха, поддерживают их в полностью раскрытом состоянии, что позволяет удалять мокроту из мелких бронхов. При использовании физиотерапевтических методов отмечается статистически значимое улучшение течения заболевания, уменьшаются частота кашля и тахипноэ, увеличивается толерантность к физической нагрузке в 2–4 раза [54]. Однако развитие тяжелой дыхательной недостаточности и формирование ателектазов могут потребовать назначения

экстракорпоральной мембранной оксигенации, неинвазивных методов вентиляции легких, высокочастотной компрессии грудной клетки [55–58].

ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНАЯ МЕМБРАННАЯ ОКСИГЕНАЦИЯ (ЭКМО)

Как правило, длительность ЭКМО в среднем составляет 7–10 дней. Описаны случаи экстракорпоральной мембранной оксигенации у новорожденных при энтеровирусном миокардите [59]. Успешная терапия с помощью экстракорпоральной мембранной оксигенации была подробно описана M. Tonan et al. при тяжелом течении астма-ассоциированного пластического бронхита с тотальным ателектазом левого легкого у 11-летней девочки [60] и T. Nojima [61] – у 5-летнего мальчика с пластическим бронхитом. Однако ЭКМО имеет ряд противопоказаний, которые не позволяют использовать ее как рутинный метод.

ДВУХФАЗНАЯ КИРАСНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ

В начале 1990-х годов в терапию пациентов с острой дыхательной недостаточностью различной этиологии была впервые внедрена неинвазивная вентиляция легких. Одним из методов неинвазивной вентиляции является двухфазная кирасная вентиляция (Biphasic cuirass ventilation). Нагрудная кираса, используемая для неинвазивной вентиляции легких, состоит из куполообразной пластиковой оболочки, которая закрывает грудную клетку и верхнюю часть живота пациента и двигателя, который соединен с пластиковой оболочкой с помощью армированного проволокой шланга (рис. 12–15).

Двухфазная экстраторакальная кирасная вентиляция (Biphasic cuirass ventilation – BCV) – это форма неинвазивной экстраторакальной механической вентиляции с положительным и отрицательным давлением. Отмечено положительное влияние BCV на течение пластического бронхита с ателектазами у детей и взрослых [56–58, 62, 63].

Как показывают многочисленные исследования, двухфазная кирасная вентиляция (BCV) снижает потребность в эндотрахеальной интубации при тяжелых обострениях хронической обструктивной болезни легких, сокращает время пребывания в больнице и отделении интенсивной терапии, позволяет избежать осложнения, связанного с инвазивной ИВЛ [64].

Согласно обзору, представленному D.M. Linton [65], двухфазная кирасная вентиляция (BCV) является обоснованным и ценным методом вентиляции легких у определенной группы пациентов. BCV может быть использована в чрезвычайных ситуациях, когда отсутствуют специалисты по эндотрахеальной интубации, или когда врачи или парамедики вряд ли смогут интубировать пациентов, находящихся без сознания или парализованных, достаточно быстро, чтобы спасти их жизнь (например, в ситуациях биологической или химической войны). По данным R. Ben-Abraham et al. [66], в симулированных экстремальных условиях наложение кирасы было выполнено

● **Рисунок 12.** Портативный аппарат для двухфазной экстракорпоральной кирасной вентиляции легких [56, 57]

● **Figure 12.** A portable device for biphasic extracorporeal cuirass ventilation [56, 57]



● **Рисунок 13.** Экспериментальное животное во время проведения двухфазной экстракорпоральной торакальной вентиляции [56, 57]

● **Figure 13.** An experimental animal during biphasic extracorporeal thoracic ventilation [56, 57]



● **Рисунок 14.** Двухфазная экстраторакальная кирасная вентиляция [46]

● **Figure 14.** Biphasic extrathoracic cuirass ventilation [46]



● **Рисунок 15.** Обширный правосторонний ателектаз. После использования двухфазной кирасной вентиляции ателектаз значительно уменьшился [58]

● **Figure 15.** Extensive right-sided atelectasis. Atelectasis was decreased significantly after applying biphasic cuirass ventilation [58]



быстрее, чем традиционной эндотрахеальной интубации для проведения ИВЛ (102 +/- 9 сек и 177 +/- 31 сек соответственно, $P < 0,01$).

Накопившиеся клинические данные подтверждают возможность использования двухфазной кирасной вентиляции у детей первого года жизни, находящихся в критическом состоянии и требующих дополнительной респираторной поддержки [64], у детей старшего возраста с миопатией и напряженным пневмотораксом, когда BCV помогает осуществить экскурсию грудной клетки за счет отрицательного давления [67]. Известно, что в период пандемии COVID-19 для обеспечения отрицательной неинвазивной вентиляции легких была внедрена BCV [63], позволившая уйти от длительной ИВЛ, обусловленной слабостью дыхательной мускулатуры и формированием фиброза, обеспечить успешную деэскалацию терапии и отменить другие методы неинвазивной вентиляции легких.

ВЫСОКОЧАСТОТНАЯ КОМПРЕССИЯ ЛЕГКИХ С ПОМОЩЬЮ АППАРАТА VEST («ЖИЛЕТ»)

Высокочастотные колебания грудной стенки (HFCWO) уже давно используются для клиренса дыхательных путей у пациентов с муковисцидозом [68]. Использование высокочастотной компрессии легких в комплексной терапии пластического бронхита позволяет добиться более быстрого и полного улучшения дренажной функции бронхов [9]. Высокочастотная компрессия легких может проводиться в положении сидя и с одновременным спонтанным дыханием под повышенным давлением через назальную маску [54].

Аппараты для удаления мокроты (откашливатели, Cough Assist device, помощник кашля). Удаляют мокроту из респираторного тракта посредством постепенного увеличения давления воздуха, а затем быстрой его смены на отрицательное давление, что вызывает естественный глубокий кашель.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЕЧЕНИЯ ПЛАСТИЧЕСКОГО БРОНХИТА У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА

Диагноз был поставлен в пульмонологическом центре Морозовской детской клинической больницы в 2018 г. В данном клиническом примере представлен очередной эпизод рецидива пластического бронхита в период госпитализации ребенка в больницу имени З.А. Башляевой с 7 марта 2020 г. по 22 марта 2020 г.

Мальчик, возраст 3 года. Родился от третьей беременности, близкородственного брака (мать и отец – двоюродные брат и сестра). В семье 3 детей: девочка 11 лет, мальчик 8 лет, мальчик 3 года). Роды оперативные из-за нарастающей гипоксии плода. Гестационный возраст 39–40 нед. Масса при рождении – 2900,0; длина – 47 см (массо-ростовой показатель – 61,7). Естественное вскармливание до года. Со слов мамы, плохо прибавлял в весе. Отмечались аллергические реакции на рис и коровье молоко, частые острые респираторные заболевания.

С 16.02.2020 по 04.03.2020 находился на очередном обследовании и лечении в Морозовской больнице с диагнозом «Идиопатический пластический бронхит. Острая внебольничная двусторонняя пневмония. Ателектаз обоих легких. Левосторонний гидроторакс. Дыхательная недостаточность 3-й ст.». С целью санации дыхательных путей проводилась бронхоскопия, после которой отмечалось ухудшение состояния ребенка, потребовавшее перевода в отделение реанимации и интенсивной терапии, проведения ИВЛ. После улучшения и стабилизации состояния был выписан из больницы 4 марта 2020 г. с рекомендациями по наблюдению ребенка в амбулаторных условиях.

Спустя 2 дня, 6 марта 2020 г., появились насморк, кашель и тахипноэ. Температура сохранялась в пределах нормы, показатели SpO_2 в домашних условиях колебались от 89 до 90%. Вечером, 7 марта, состояние мальчика ухудшилось: отмечалось нарастание одышки и беспокойство. Была вызвана скорая медицинская помощь, по экстренным показаниям ребенок доставлен в больницу имени З.А. Башляевой и госпитализирован в педиатрическое отделение 7 марта в 21:30. При осмотре в отделении состояние ребенка расценено как тяжелое. Тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью II–III ст. (сатураированный кислород в условиях палаты – 85%). Частота сердечных сокращений – 140/мин, частота дыхания – 46/мин. Дыхание жесткое, ослаблено в верхних отделах обоих легких, выслушивается большое количество сухих и влажных хрипов. Выдох удлиннен. Вес ребенка – 12 кг, рост – 90 см. Температура при поступлении – 36,6 °C. Имеется деформация ногтевых пластин в форме «часовых стекол». При поступлении в педиатрическое отделение сразу же назначены ингаляции с пульмикортом, беродуалом. Внутрь – амброксол по 1,2 мл и клацид 90 мг x 2 раза в день. В 9:00 утра 8 марта отмечается резкое ухудшение состояния, нарастание клинических признаков дыхательной недостаточности. В связи с ухудшением состояния переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии для инфекционных больных.

В отделении реанимации и интенсивной терапии назначено лечение:

- Цепим 100 мг/кг/сут (по 600 мг x 2 раза)
- Ванкомицин 40 мг/кг/сут (160 мг x 3 раза)
- Клацид 15 мг/кг/сут
- Энтеральное питание (Клинутрен + оральная регидратация)
- Инфузионная терапия в объеме 450–740 мл/сут
- Беродуал, пульмикорт и лазолван в ингаляциях.

В общем анализе крови в отделении реанимации обращал на себя внимание высокий уровень эозинофилов: 13, 18, 11% в 3 последовательных анализах. На фоне проводимой терапии состояние мальчика улучшилось. 10 марта 2020 г. переведен в 3-е инфекционное отделение с диагнозом «ОРВИ. Обструктивный бронхит. Двусторонняя пневмония».

В инфекционном отделении состояние мальчика средней тяжести. Во время осмотра обращала внимание бледность кожного покрова (гемоглобин – 100 г/л),

● **Таблица 5.** Общий анализ крови
● **Table 5.** Complete blood count

Показатели	Лейкоциты х 10 ⁹ /л	Лимфоциты х 10 ⁹ /л	Моноциты х 10 ⁹ /л	Сегментоядерные нейтрофилы х 10 ⁹ /л	Лимфоциты %	Моноциты %	Сегментоядерные нейтрофилы %	Гемоглобин г/л	Эритроциты х 10 ¹² /л	Гематокрит %	Тромбоциты х 10 ⁹ /л	СОЭ мм/час
Дата/ Значения	07.03.2020											
	18,8	5,6	1,65	12,1	29,9	8,8	64,3	106	4,26	30,2	358	3
	08.03.2020											
	14,6	6,9	0,438	7,2	47,5	3	49,5	103	4,35	33	398	6
	09.03.2020											
	11,7	6,6	0,304	4,8	56,4	2,6	41	100	4,35	32,7	347	4
	12.03.2020											
	15,0	8,0	0,450	6,6	53,3	3	43,7	114	4,56	31,3	328	2

при аускультации выслушивались единичные непостоянные сухие хрипы. Со слов мамы, ребенка постоянно беспокоили приступы мучительного кашля в ночное время, ближе к 4:00 утра. Мокроту не откашливает, приступ кашля снимается ингаляцией беродуала.

Результаты обследования. Биохимический анализ крови от 19 марта 2020 г. без патологических изменений. Копрограмма от 19 марта 2020 г.: pH – 6,0. Мышечные волокна с исчерченностью (+). Мышечные волокна без исчерченности (+). Нейтральный жир отсутствует. Жирные кислоты (+). Мыла жирных кислот (++). Растительная клетчатка (+++). Крахмал (++). Лейкоциты отсутствуют. Эритроциты отсутствуют. Дрожжевые клетки (++)

В общем анализе мочи незначительная протеинурия (белок 0,1 г/л) (табл. 5).

В инфекционном отделении продолжена терапия, назначенная в отделении реанимации и интенсивной терапии:

- Цепим внутривенно 100 мг/кг/сут (по 600 мг х 2 раза)
- Ванкомицин внутривенно 40 мг/кг/сут (160 мг х 3 раза)
- Клацид per os 15 мг/кг/сут
- Беродуал, пульмикорт в ингаляциях
- Амбробене по 1,0 мл х 2 раза
- Аципол по 1 кап. х 2 раза в день
- Вибрационный массаж грудной клетки.

В связи с отсутствием положительной динамики проведен консилиум. Согласно заключению консилиума, в клиническом течении болезни обращает на себя внимание затяжной малопродуктивный кашель, признаки хронической обструктивной болезни легких: частые ОРЗ, отставание в физическом развитии (имеется хроническая недостаточность питания), формирование сердечного горба, форма ногтей в виде «часовых стекол». Осмотрен фтизиатром (данных за туберкулез нет, диаскин-тест отрицательный) и аллергологом (у ребенка имеет место

хроническое бронхолегочное заболевание, возможно, идиопатический пластический бронхит, высокая вероятность пищевой аллергии к белкам коровьего молока). На фоне проводимой терапии состояние мальчика улучшилось, ребенок стал активнее, температура не повышалась. Однако сохранялся малопродуктивный кашель, при физической нагрузке отмечалась одышка, по всем полям выслушивались рассеянные сухие хрипы и влажные разнокалиберные при глубоком вдохе. 22 марта 2020 г. в состоянии средней тяжести переведен в пульмонологическое отделение Морозовской городской детской клинической больницы для дальнейшей терапии.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, представленные литературные данные и клинический случай подтверждают сложность терапии пластического бронхита у детей. По нашему мнению, необходима разработка клинических рекомендаций по ведению детей с подобным редким заболеванием, каким является пластический бронхит. В сложных клинических ситуациях, когда не удается в течение нескольких дней добиться ликвидации синдрома бронхиальной обструкции, важно исключить у ребенка пластический бронхит, особенно если в анамнезе имеются сведения о перенесенной кардиохирургической операции. Современные инструментальные методы обследования детей с бронхолегочными заболеваниями позволяют выявить наличие ателектазов, постоянных спутников пластического бронхита, определиться с необходимостью проведения бронхоскопии и подтвердить или опровергнуть диагноз.



Поступила / Received 08.01.2024
Поступила после рецензирования / Revised 24.01.2024
Принята в печать / Accepted 26.01.2024

Список литературы / References

- Johnson RS, Sita-Lumsden EG. Plastic bronchitis. *Thorax*. 1960;15(4):325–332. <https://doi.org/10.1136/thx.15.4.325>.
- Cook A. Plastic or fibrinous bronchitis. *Hospital (Lond 1886)*. 1894;15(381):240–242. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29830825>.
- Douglas. Case of Plastic Bronchitis, with "Quasi" Diphtheritic Exudation. *Edinb Med J*. 1868;14(1):1–5. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29639598>.
- Singh K. A Case of Plastic Bronchitis. *Ind Med Gaz*. 1948;83(8):375–376. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29015425>.

5. Ntiamoah P, Mukhopadhyay S, Ghosh S, Mehta AC. Recycling plastic: diagnosis and management of plastic bronchitis among adults. *Eur Respir Rev*. 2021;30(161):210096. <https://doi.org/10.1183/160006170096-2021>.
6. Oliver T. Remarks on Plastic or Croupous Bronchitis. *Br Med J*. 1899;2:69–72. <https://doi.org/10.1136/bmj.2.2010.69-a>.
7. Колганова НИ, Овсянников ДЮ, Малахов АБ, Старевская СВ, Орлов АБ, Абрамян МА и др. Пластический бронхит у детей: результаты многоцентрового исследования. *Практика педиатра*. 2023;(2):35–41. Режим доступа: <https://medi.ru/pp/2023/02/27882/>.
8. Малахов АБ, Яблокова ЕА, Ткачев МИ, Коваленко ИВ, Соколина ИА. Течение пластического бронхита у детей. *Педиатрия. Consilium Medicum*. 2020;(3):65–72. <https://doi.org/10.26442/26586630.2020.3.200348>.
9. Орлов АБ, Кузьмина МС, Желенина ЛА, Матвеев ВС. Четыре случая пластического бронхита у детей 2–7 лет. Лечение с использованием бронхоскопии, аэрозольной Илопроста и 3% раствора NaCl. *Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова*. 2014;6(2):113–119. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/stshcz>.
10. Orlov AV, Kuzmina MS, Jelenina LA, Matveev VS. Four cases of plastic bronchitis in children aged 2–7 years. Treatment with a bronchoscopy, aerosol therapy (iloprost and 3% solution of NaCl). *Herald of North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov*. 2014;6(2):113–119. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/stshcz>.
11. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ, Redding GJ, Ricker D, Inglis A, Gibson RL. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34(6):482–487. <https://doi.org/10.1002/ppul.10179>.
12. Chhabada S, Khanna S. Plastic Bronchitis. *Anesthesiology*. 2020;133(2):429. <https://doi.org/10.1097/ALN.0000000000003381>.
13. Brooks K, Caruthers RL, Schumacher KR, Stringer KA. Pharmacotherapy Challenges of Fontan-Associated Plastic Bronchitis: A Rare Pediatric Disease. *Pharmacotherapy*. 2013;33(9):922–934. <https://doi.org/10.1002/phar.1290>.
14. Молодцова В, Собченко С, Старевская С. Роль бронхоскопии в лечении пластического бронхита. *Врач*. 2015;(7):8–12. Режим доступа: <https://vrachjournal.ru/en/25877305-2015-07-02>.
15. Molodtsova V, Sobchenko S, Starevskaya S. Role of bronchofibroscopy in the treatment of plastic bronchitis. *Vrach*. 2015;(7):8–12. (In Russ.) Available at: <https://vrachjournal.ru/en/25877305-2015-07-02>.
16. Okada Y, Okada A, Narumiya H, Iiduka R, Katsura K. Bloody Bronchial Cast Formation Due to Alveolar Hemorrhage Associated with H1N1 Influenza Infection. *Intern Med*. 2017;56(20):2747–2751. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.8137-16>.
17. Park JY, Elshami AA, Kang DS, Jung TH. Plastic bronchitis. *Eur Respir J*. 1996;9(3):612–614. <https://doi.org/10.1183/09031936.96.09030612>.
18. Patel N, Patel M, Inja R, Kravac A, Lechner AJ. Plastic Bronchitis in Adult and Pediatric Patients: A review of its Presentation, diagnosis, and treatment. *Missouri Medicine*. 2021;118(4):363–373. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34373673/>.
19. Haseyama K, Satomi G, Yasukochi S, Matsui H, Harada Y, Uchida S. Pulmonary vasodilation therapy with sildenafil citrate in a patient with plastic bronchitis after the Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(5):1232–1233. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.05.067>.
20. Okada S, Muneuchi J, Nagatomo Y, Yokota C, Ohmura J, Yamamoto J et al. Successful Treatment of Protein-Losing Enteropathy and Plastic Bronchitis by Biphasic Cuirass Ventilation in a Patient with Failing Fontan Circulation. *Int Heart J*. 2018;59(4):873–876. <https://doi.org/10.1536/ihj.17-285>.
21. Do P, Randhawa I, Chin T, Parsapour K, Nussbaum E. Successful Management of Plastic Bronchitis in a Child Post Fontan: Case Report and Literature Review. *Lung*. 2012;190(4):463–468. <https://doi.org/10.1007/s00408-012-9384-x>.
22. Werkhaven J, Holinger LD. Bronchial casts in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1987;96(1):86–92. <https://doi.org/10.1177/000348948709600121>.
23. Larue M, Gossett JG, Stewart RD, Backer CL, Mavroudis C, Jacobs ML. Plastic Bronchitis in Patients With Fontan Physiology: Review of the Literature and Preliminary Experience With Fontan Conversion and Cardiac Transplantation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2012;3(3):364–372. <https://doi.org/10.1177/2150135112438107>.
24. Madsen P, Shah S, Rubin B. Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev*. 2005;6(4):292–300. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2005.09.001>.
25. Rüegger CM, Bär W, Iseli P. Simultaneous atelectasis in human bocavirus infected monozygotic twins: was it plastic bronchitis? *BMC Pediatrics*. 2013;13:209. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-13-209>.
26. Wiggins J, Sheffield E, Jeffery PK, Geddes DM, Corrin B. Bronchial casts associated with hilar lymphatic and pulmonary lymphoid abnormalities. *Thorax*. 1989;44(3):226–227. <https://doi.org/10.1136/thx.44.3.226>.
27. Biko DM, DeWitt AG, Pinto EM, Morrison RE, Johnstone JA, Griffis H et al. MRI Evaluation of Lymphatic Abnormalities in the Neck and Thorax after Fontan Surgery: Relationship with Outcome. *Radiology*. 2019;291(3):774–780. <https://doi.org/10.1148/radiol.2019180877>.
28. Dori Y, Keller MS, Rome JJ, Gillespie MJ, Glatz AC, Dodds K et al. Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. *Circulation*. 2016;133(12):1160–1170. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.019710>.
29. Иткин ГП, Иткин МГ. Лимфатическая система – забытая область? *Вестник травматологии и искусственных органов*. 2016;18(3):145–151. <https://doi.org/10.15825/1995-1191-2016-3-145-157>.
30. Itkin GP, Itkin MG. Lymphatic system: a forgotten area? *Russian Journal of Transplantation and Artificial Organs*. 2016;18(3):145–157. (In Russ.) <https://doi.org/10.15825/1995-1191-2016-3-145-157>.
31. Камалтынова ЕМ, Кривошеков ЕВ, Янулевич ОС, Кавардакова ЕС. Пластический бронхит, ассоциированный с корригированным пороком сердца у ребенка. *Бюллетень сибирской медицины*. 2017;16(2):180–186. <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2017-2-180-186>.
32. Kamaltynova EM, Krivoshchekov EV, Yanulevich OS, Kavardakova ES. Plastic bronchitis associated with corrected cardiac anomaly in a child. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2017;16(2):180–186. (In Russ.) <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2017-2-180-186>.
33. Wang Y, An S. Plastic bronchitis associated with influenza A virus in children with asthma. *J Int Med Res*. 2021;49(12):1–7. <https://doi.org/10.1177/03000605211065370>.
34. Griffiths ER, Kaza AK, Wyler von Ballmoos MC. Evaluating Failing Fontans for Heart Transplantation: Predictors of Mortality. *Ann Thorac Surg*. 2009;88(2):558–564. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.03.085>.
35. Caruthers RL, Kempa M, Loo A, Gulbransen E, Kelly E, Erickson SR et al. Demographic characteristics and estimated prevalence of Fontan-associated plastic bronchitis. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(2):256–261. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0430-5>.
36. Humes RA, Mair DD, Porter CB, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *Am J Cardiol*. 1988;61(8):602–604. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(88\)90772-2](https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)90772-2).
37. Hess NR, Piercecchi C, Desai N, Fisher MR, Lee EN, Force SD. Successful Thoracic Duct Ligation for Plastic Bronchitis in an Adult. *Ann Thorac Surg*. 2017;103(6):539–540. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.12.055>.
38. Mair DD, Hagler DJ, Julsrud PR, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Early and Late Results of the Modified Fontan Procedure for Double Inlet Left Ventricle: The Mayo Clinic Experience. *J Am Coll Cardiol*. 1991;18(7):1727–1732. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(91\)90511-7](https://doi.org/10.1016/0735-1097(91)90511-7).
39. Gordon-Walker TT, Bove K, Veldtman G. Fontan-associated liver disease: A review. *J Cardiol*. 2019;74(3):223–232. <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2019.02.016>.
40. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971;26(3):240. <https://doi.org/10.1136/thx.26.3.240>.
41. Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF (eds.). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 2016. 3474 p.
42. Norwood WJr, Jacobs ML, Murphy JD. Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(6):1025–1030. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(92\)90065-c](https://doi.org/10.1016/0003-4975(92)90065-c).
43. Puga FJ. Modified Fontan Procedure for Hypoplastic Left Heart Syndrome After Palliation With the Norwood Operation. *JACC*. 1991;5(17):1150–1151. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(91\)90846-2](https://doi.org/10.1016/0735-1097(91)90846-2).
44. Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, Pundi KN, Li L, Hinck CA et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation. Long-Term Outcomes of 1,052 Patients. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(15):1700–1710. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.07.065>.
45. Schumacher KR, Singh TP, Kuebler J, Aprile K, O'Brien M, Blume ED. Risk Factors and Outcome of Fontan-Associated Plastic Bronchitis: A Case-Control Study. *J Am Heart Assoc*. 2014;3(2):e000865. <https://doi.org/10.1161/JAHA.114.000865>.
46. Ugaki S, Lord DJE, Sherwood MC, Winlaw DS. Lymphangiography is a diagnostic and therapeutic intervention for patients with plastic bronchitis after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;152(2):e47–49. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.04.051>.
47. Kirschen MP, Dori Y, Itkin M, Licht DJ, Ichord R, Vossough A. Cerebral Lipiodol Embolism after Lymphatic Embolization for Plastic Bronchitis. *J Pediatr*. 2016;176:200–203. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.05.036>.

44. Shah SA, Drinkwater DC, Christian KG. Plastic Bronchitis: Is Thoracic Duct Ligation a Real Surgical Option? *Ann Thorac Surg.* 2006;81(6):2281–2283. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.07.004>.
45. Majdalany BS, Khayat M, Sanogo ML, Saad WE, Khaja MS. Direct trans-cervical endolymphatic thoracic duct stent-graft for plastic bronchitis. *Lymphology.* 2018;51(3):97–101. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30422431/>.
46. Clinkscales W, Spence M, Gleysteen J, Hayes N, Izaguirre E, Wakefield D et al. Novel Use of Biphasic Cuirass Ventilation During Definitive Radiation Therapy: A Technical Report. *Pract Radiat Oncol.* 2021;11(3):e276–e281. <https://doi.org/10.1016/j.prro.2020.08.003>.
47. Costello JM, Steinhorn D, McColley S, Gerber ME, Kumar SP. Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatrics.* 2002;109(4):e67. <https://doi.org/10.1542/peds.109.4.e67>.
48. Kumar A, Jat KR, Srinivas M, Lodha R. Nebulized N-Acetylcysteine for Management of Plastic Bronchitis. *Indian Pediatr.* 2018;55(8):701–703. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30218522/>.
49. Xiong L, Rao X, Peng X, Zhang G, Liu H. Management of Plastic Bronchitis Using α -Chymotrypsin: A Novel Treatment Modality. *Cureus.* 2021;13(2):e13551. <https://doi.org/10.7759/cureus.13551>.
50. Manna SS, Shaw J, Tibby SM, Durward A. Treatment of plastic bronchitis in acute chest syndrome of sickle cell disease with intratracheal rDNase. *Arch Dis Child.* 2003;88(7):626–627. <https://doi.org/10.1136/adc.88.7.626>.
51. Heath L, Ling S, Racz J, Mane G, Schmidt L, Myers JL et al. Prospective, longitudinal study of plastic bronchitis cast pathology and responsiveness to tissue plasminogen activator. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(8):1182–1189. <https://doi.org/10.1007/s00246-011-0058-x>.
52. Wakeham MK, Van Bergen AH, Torero LE, Akhter J. Long-term treatment of plastic bronchitis with aerosolized tissue plasminogen activator in a Fontan patient. *Pediatr Crit Care Med.* 2005;6(1):76–78. <https://doi.org/10.1097/01.PCC.0000149320.06424.1D>.
53. Moser C, Nussbaum E, Cooper DM. Plastic Bronchitis and the Role of Bronchoscopy in the Acute Chest Syndrome of Sickle Cell Disease. *Chest.* 2001;120(2):608–613. <https://doi.org/10.1378/chest.120.2.608>.
54. Bellone A, Lascioli R, Raschi S, Guzzi L, Adone R. Chest physical therapy in patients with acute exacerbation of chronic bronchitis: effectiveness of three methods. *Arch Phys Med Rehabil.* 2000;81(5):558–560. [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(00\)90034-0](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(00)90034-0).
55. Chatburn RL. High-Frequency Assisted Airway Clearance. *Respir Care.* 2007;52(9):1224–1235. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17716388/>.
56. Gur I, Shapira S, Katalan S, Rosner A, Baranes S, Grauer E et al. Biphasic cuirass ventilation is better than bag-valve mask ventilation for resuscitation following organophosphate poisoning. *Toxicol Rep.* 2015;2:40–45. <https://doi.org/10.1016/j.toxrep.2014.11.001>.
57. Gur I, Eisenkraft A, Bar-Yishay E. The Application of Biphasic Extrathoracic Cuirass-Assisted Ventilation in Normal Subjects Wearing Chemical – Biological – Radiological – Nuclear (CBRN) Gas Masks. *Mil Med.* 2017;182(3):e1801–e1805. <https://doi.org/10.7205/MILMED-D-16-00275>.
58. Kato K, Sato N, Takeda S, Yamamoto T, Munakata R, Tsurumi M et al. Marked Improvement of Extensive Atelectasis by Unilateral Application of the RTX Respirator in Elderly Patients. *Inter Med.* 2009;48(16):1419–1423. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.48.1988>.
59. Cortina G, Best D, Deisenberg M, Chiletto R, Butt W. Extracorporeal membrane oxygenation for neonatal collapse caused by enterovirus myocarditis. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2018;103(4):F370–F376. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2016-31242>.
60. Tonan M, Hashimoto S, Kimura A, Matsuyama H, Kinose H, Sawada M. Successful treatment of severe asthma-associated plastic bronchitis with extracorporeal membrane oxygenation. *J Anesth.* 2012;26(2):265–268. <https://doi.org/10.1007/s00540-011-1288-z>.
61. Nojima T, Naito H, Obara T, Tsukahara K, Nakao A. Plastic Bronchitis in a Five-Year-Old Boy Treated Using Extracorporeal Membrane Oxygenation; a Case Report. *Arch Acad Emerg Med.* 2021;9(1):e16. <https://doi.org/10.22037/aaem.v9i1.1014>.
62. Mori H, Shono A, Hirade R, Nikai T, Saito Y. Biphasic Cuirass Ventilation During Anesthesia for Tracheobronchial Stent Insertion or Removal by a Rigid Bronchoscope: A Case Report. *A&A Practice.* 2018;10(8):198–200. <https://doi.org/10.1213/XAA.0000000000000660>.
63. Almeida Borges J, Esquinas AM. Biphasic cuirass ventilation in the escalation of non-invasive ventilation in COVID-19: Case report and review. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2023;93(4). <https://doi.org/10.4081/monaldi.2023.2510>.
64. Klonin H, Bowman B, Peters M, Raffeeq P, Durward A, Bohn DJ et al. Negative pressure ventilation via chest cuirass to decrease ventilator-associated complications in infants with acute respiratory failure: a case series. *Respir Care.* 2000;45(5):486–490. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10813224/>.
65. Linton DM. Cuirass ventilation: a review and update. *Crit Care Resusc.* 2005;7(1):22–28. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16548815/>.
66. Ben-Abraham R, Gur I, Bar-Yishay E, Lin G, Blumenfeld A, Kalmovich B, Weinbroum AA. Application of a cuirass and institution of biphasic extrathoracic ventilation by gear-protected physicians. *J Crit Care.* 2004;19(1):36–41. <https://doi.org/10.1016/j.jcrc.2004.02.007>.
67. Hino H, Suzuki Y, Ishii E, Fukuda M. Biphasic cuirass ventilation for treatment of an air leak after pneumothorax in a patient with nemaline myopathy: a case report. *J Anesth.* 2016;30(6):1087–1090. <https://doi.org/10.1007/s00540-016-2250-x>.
68. Barto TL, Maselli DJ, Daignault S, Stiglich J, Porter J, Kraemer C, Hansen G. Real-life experience with high-frequency chest wall oscillation vest therapy in adults with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Ther Adv Respir Dis.* 2020;14:1753466620932508. <https://doi.org/10.1177/1753466620932508>.

Вклад авторов:

Концепция статьи – А.Н. Горьяйнова, И.Н. Захарова

Концепция и дизайн исследования – А.Н. Горьяйнова, И.Н. Захарова

Написание текста – А.Н. Горьяйнова

Сбор и обработка материала – А.Н. Горьяйнова, М.А. Анцупова, Н.В. Лобань, В.В. Короид, М.А. Чурносова, О.И. Елфимова, Н.В. Короид, Н.Е. Кузина

Обзор литературы – А.Н. Горьяйнова

Анализ материала – А.Н. Горьяйнова, И.Н. Захарова

Редактирование – А.Н. Горьяйнова, А.Н. Анцупова, Э.Р. Самитова, И.Н. Захарова

Утверждение окончательного варианта статьи – И.Н. Захарова

Contribution of authors:

Concept of the article – Aleksandra N. Goryainova, Irina N. Zakharova

Study concept and design – Aleksandra N. Goryainova, Irina N. Zakharova

Text development – Aleksandra N. Goryainova

Collection and processing of material – Aleksandra N. Goryainova, Margarita A. Antsupova, Natalia V. Loban, Vladislav V. Koroid, Maria A. Churnosova, Olga I. Elfimova, Natalia V. Koroid, Natalia E. Kuzina

Literature review – Aleksandra N. Goryainova

Translation into English – Aleksandra N. Goryainova

Material analysis – Aleksandra N. Goryainova, Irina N. Zakharova

Editing – Aleksandra N. Goryainova, Margarita A. Antsupova, Elmira R. Samitova, Irina N. Zakharova

Approval of the final version of the article – Irina N. Zakharova

Информация об авторах:

Горяйнова Александра Никитична, к.м.н., доцент кафедры педиатрии имени Г.Н. Сперанского, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; alex.goriaynowa@yandex.ru

Анцупова Маргарита Александровна, заведующая отделением реанимации и интенсивной терапии для инфекционных больных, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; mancurova@inbox.ru

Самитова Эльмира Растямовна, заместитель главного врача, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; samitova_rudn@mail.ru

Лобань Наталья Викторовна, клинический фармаколог, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; nv_loban@mail.ru

Короид Владислав Владимирович, врач-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии для инфекционных больных, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; korokos@list.ru

Чурносowa Мария Александровна, врач-реаниматолог отделения реанимации и интенсивной терапии для инфекционных больных, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; churnosowa.maria@yandex.ru

Елфимова Ольга Ивановна, врач-педиатр инфекционного отделения №3, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; m.d olenka@gmail.com

Короид Наталья Викторовна, заведующая инфекционным отделением №3, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; korokos@list.ru

Кузина Наталья Евгеньевна, врач-педиатр инфекционного отделения №3, Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой; 125373, Россия, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28; n.e.kuzina@yandex.ru

Захарова Ирина Николаевна, д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ, заведующая кафедрой педиатрии имени Г.Н. Сперанского, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; 125993, Россия, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; <https://orcid.org/0000-0003-4200-4598>; zakharova-rmapo@yandex.ru

Information about the authors:

Aleksandra N. Goriaynova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Speransky Chair of Paediatrics, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; alex.goriaynowa@yandex.ru

Margarita A. Antsupova, Head of the Department of Intensive Care and Intensive Care for Infectious Patients, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; mancurova@inbox.ru

Elmira R. Samitova, Deputy Chief Physician, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; samitova_rudn@mail.ru

Natalia V. Loban, Clinical Pharmacologist, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; nv_loban@mail.ru

Vladislav V. Koroid, Intensive Care Physician of the Intensive Care Unit for Infectious Patients, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; korokos@list.ru

Maria A. Churnosova, Intensive Care Physician of the Intensive Care Unit for Infectious Patients, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; churnosowa.maria@yandex.ru

Olga I. Elfimova, Pediatrician, Infectious Diseases Department No. 3, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; m.d olenka@gmail.com

Natalia V. Koroid, Head of the Infectious Diseases Department No. 3, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; korokos@list.ru

Natalia E. Kuzina, Pediatrician, Infectious Diseases Department No. 3, Bashlyaeva City Children's Clinical Hospital; 28, Geroev Panfilovtsev St., Moscow, 125373, Russia; n.e.kuzina@yandex.ru

Irina N. Zakharova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Honoured Doctor of the Russian Federation, Head of the Department of Pediatrics named after Academician G.N. Speransky, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education; 2/1, Bldg. 1, Barrikadnaya St., Moscow, 125993, Russia; <https://orcid.org/0000-0003-4200-4598>; zakharova-rmapo@yandex.ru