

4. Жовчогінні препарати — хологогум, холефлюкс, суміші трав з жовчогінним ефектом.

При холестазі, холелітазі — урсоедоксихолева кислота (урсофальк) — 10 мг/кг/день на протязі 6–24 місяців до зменшення, або зникнення конкрементів. При відсутності ефекту через 12 місяців — лікування відміняється.

При появі клінічних та УЗ ознак цирозу печінки — S-аде-нозил-L-метіонін (гептрал) — 20 мг/кг/день розділити на 2 рази; початковий курс в/в — 10–14 днів, потім в таблетках в тій же дозі — 10–20 днів. Курс повторюють 2–3 рази на рік.

5. Муколітики — постійно, або з перервами в декілька днів, але не більше 7.

N-ацетилцистеїн (АЦЦ, флюїмуціл) — 30 мг/кг/добу; ді-тям до 2 років — до 150 мг/добу, 2–6 — до 300 мг/добу; 6–10 — 450 мг/добу; 10 років і старші — 600 мг/добу.

S-карбометілцистеїн (естіваль, бронкоклар) — дітям 2–6 років до 750 мг/добу, старші 6 років — до 1500 мг/добу.

Амброксолу гідрохлорид (лазольван, амброксол) — ді-тям 1,2–1,6 мг/кг,

Дітям до 2 років до 15 мг/добу, 2–5 років — до 22 мг/добу, 5–12 років — до 45 мг/добу, старші 12 років — до 150 мг/добу.

Можливо поєднання амброксолу з ацетилцистеїном або з карбоцистеїном. Небажано приймати ацетилцистеїн разом з антибіотиками, потрібна перерва в 2 години. Амброксол на-паки потенціює дію антибіотиків, тому краще застосовувати їх одночасно.

Форми застосування перерахованих муколітиків — per os, в інгаляціях та парентерально. Гіпертонічний розчин солі (3 або 6 %) в інгаляціях. Кожний хворий повинен мати інди-відуальний інгалятор типу Pari-Boy.

При меконіальному ілеусі: орально до 30 мл 20 % роз-чину ацетилцистеїну на добу за 3–4 прийоми, в клізмі — до 50 мл 20 % розчину на 50 мл води.

6. Фізичні методи видалення розрідженого за допомогою муколітиків харкотиння: вібраційний масаж, перкусія, контакт-не дихання в дренажному положенні; техніка очищення ди-хальних шляхів — активний цикл дихальної техніки, аутоген-ний дренаж, позитивний тиск на видиху, дихання з флатером,

дозований подовжений видих з опором губами, та ін.; спеціальні вправи, стрибки на батуті, вправи на м'ячі.

Фізичні методи мобілізації та видалення слизу проводять-ся щоденно, при потребі 2–3 рази на добу, за індивідуальними схемами.

7. Антибіотикотерапія. При виборі антибіотика врахо-вують результати мікробіологічних досліджень слизу з дихаль-них шляхів.

При наявності Stph.aur. перевага віддається амоксациліну, клоксациліну, діклоксациліну, ріфампіцину, цефуроксиму, амі-ноглікозидам, а також застосовується ко-трімоксазол.

При наявності Ps.aerug. найбільш ефективні ціпрофлокса-цин, азлоцілін, піперацілін, цефтазідім, аміноглікозиди (тобра-міцин), іміпенем, та ін..

При встановленні факту колонізації дихальних шляхів Stph.aureus та Ps.aerug. бажано планове проведення курсів ципрофлоксацину, чи аміноглікозидів, чи поєднання цефало-споринів 3го покоління з аміноглікозидами. Хороший ефект показують довготривалі курси клоксациліну per os та тобра-міцину в інгаляціях.

8. Полівітаміни в комплексах, які містять водо- та жиророз-чинні вітаміни і мінерали (Se, Mo, Zn). Карнітіна гідрохлорид.

Профілактика МВ. При плануванні народження дитини в сім'ї, де вже є чи була дитина хвора на МВ, необхідно провести молекулярний аналіз з встановленням типу мутацій в ТРБМ гені у хворої дитини та у обох членів подружньої пари. У випадку встановлення двох мутацій ТРБМ гена у хворого можлива пренатальна або передімплантаційна діагностика генотипу майбутньої дитини з народженням здорових дітей гомозиготних по нормальному алелю та гетерозиготних носіїв мутації.

У випадку ідентифікації лише однієї з двох мутацій, сім'я вважається напівінформативною і їй рекомендується додаткове проведення досліджень за допомогою ПДРФ-аналізу. Якщо і цей метод не підвищує інформативність сім'ї, рекомендується народження лише дитини, яка не несе патологічний ген навіть в гетерозиготному стані, або потрібне дослідження активності ферментів амніотичної рідини для виявлення хворого на МВ плоду.

УДК:611.24-053.1

О.Я. Ладний, С.Ф. Кошак, Ю.І. Король, Р.І. Жук, І.П. Федунь ВРОДЖЕНІ ВАДИ ЛЕГЕНЬ: ДІАГНОСТИКА, КЛІНІКА, ЛІКУВАННЯ

Львівський державний медичний університет ім. Данила Галицького

Вроджені вади легень (ВВЛ) залишаються актуальною діагностичною, патогенетичною та терапевтичною проблемою пульмонології, оскільки їх помилково приймають за звичайні форми ХНЗЛ.

З розвитком легеневої хірургії та втіленням інформатив-них методів діагностики виявилось, що ВВЛ зустрічаються частіше ніж вважали і є причиною формування вторинних запальних процесів. Інформація про частоту ВВЛ розбіжна: від 1,4 % (А.Н. Бакулев та Р.С. Колесникова) до 40 % (Пе-рельман М.Н., Платонов Н.Н., Феофилов Г.Л.). J. Hogan вка-зує, що згідно секційних даних, від 60 % до 78 % ХНЗЛ зу-мовлено вадами розвитку. Очевидно причиною такої розбіжності є суб'єктивна оцінка діагностичних критеріїв вад розвитку бронхолегеневих структур та тривалий безсимп-томний перебіг в результаті адаптаційних можливостей ор-ганізму.

Діагностика вад розвитку легень вимагає комплексного дослідження, яке передбачає контрастування бронхів та су-дин легень: бронхографія, ангіопульмонографія, КТ з кон-растуванням, МРТ. Клінічний аналіз динаміки захворювання

вказує на рецидивуючий перебіг з періодичними загострення-ми. Переважно прояви хронічного легеневого процесу появ-ляються в дитячому або підлітковому віці, тяжко піддаються лікуванню і прогресуючи приводять до стійкої інвалідизації. У дорослих пацієнтів з ВВЛ спостерігається хронічна наростаю-ча дихальна недостатність, при аномалії розвитку легневих судин — кровохаркання або профузні кровотечі.

В пульмонологічній лікарні Львівської залізниці та Львівському регіональному фтизіопульмонологічному центрі з 1972 по 2002 рр. при обстеженні 637 пацієнтів вроджена ва-да легень була запідозрена або діагностована у 577 осіб, із них 87 дітей та підлітків. У 42 пацієнтів ВВЛ виявлена під час торакотомії з приводу кулястого утвору легень невідомого ге-незу, а у 18 — діагностовано лише на аутопсії.

Умовно виділено два періоди у верифікації ВВЛ: 1972–1986 рр., коли діагностика базувалась на рентгено-то-мографічних, бронхографічних та ангіопульмонологічних дослідженнях; 1987–2002 рр. — КТ та МРТ суттєво підвищи-ли інформативність діагностичних досліджень. Особливе зна-чення має проведене клініко-рентгенологічне та анатомічне співставлення результатів дослідження, враховуючи що 493 пацієнти прооперовані і діагноз ВВЛ підтверджено патогісто-логічним заключенням.

© Ладний О.Я., Кошак С.Ф., Король Ю.І., Жук Р.І., Федунь І.П., 2003

Таблиця

Вроджені вади легень діагностовані в пульмонологічній лікарні Львівської залізниці та регіональному фтизіопульмонологічному центрі

Вроджені вади легень	1972-1986 рр.		1987-2002 рр.	
Кістозна гіпоплазія легень	220	158	39	35
Проста гіпоплазія легень	84	73	13	11
Гамартома легень	87	78	74	69
Бронхогенна солітарна кіста	21	18	17	15
Секвестрація легень	10	10	11	11
Артеріовенозна аневризма	6	6	9	7
Додаткова верхня доля зтрахеальним бронхом	—	—	1	1
Доля непарної вени	11	—	4	1
Трахеобронхомегалія	20	—	10	—
Всього:	460	343	177	150

Діагностовані вади легень нами розподілені на чотири групи:

1. Вади, зумовлені недорозвиненим органом або його анатомічних структурних тканинних елементів:

- кістозна гіпоплазія
- проста гіпоплазія
- трахеобронхометалія

2. Вади, пов'язані з наявністю додаткових формувань:

- додаткова доля (легеня)
- секвестрація легень
- бронхогенна солітарна кіста
- гамартома

3. Нестандартне розташування анатомічних структур легень:

- доля непарної вени
- трахеальний бронх
- Вади розвитку судин легень:
- артеріовенозна аневризма

Кістозна гіпоплазія (полікістоз, вроджені бронхоектатичні кісти, кістозна хвороба, сотова легень, пухирчасте переродження легень) складає 60–80 % всіх вад легень. В основі вади лежить неправильне формування бронхів, що створюють множинні кістоподібні порожнини. При ураженні долевих та сегментарних бронхів кісти досягають значних розмірів.

Для кістозної гіпоплазії характерний доброякісний або безсимптомний перебіг. Перші прояви хвороби можуть появлятися лише в підлітковому або дорослому віці. Бронхо-легенева симптоматика з'являється при приєднанні інфекції. Серед обстежених нами 259 пацієнтів з кістозною гіпоплазією лише у 87 осіб бронхо-легеневі симптоми спостерігалися протягом 5 років, у решти — від 6 до 27 років. Звертає увагу невідповідність між поширеністю морфологічних змін в легенях та суб'єктивним станом пацієнтів. Провідне місце займає дихальна недостатність, яка поступово наростає в інтенсивності. В період між спалахами утримується кашель з незначною кількістю харкотиння, часом кровохаркання. При загостренні кашель посилюється, збільшується кількість харкотиння, наростає інтоксикаційний синдром. Деформація пальців (бараньки палички) зустрічаються рідко. Асиметрія грудної клітки спостерігається лише при тотальному ураженні легень.

На оглядовій та боковій рентгенограмі в проекції гіпоплазованої долі або сегменту візуалізується посилення легеневого рисунку або деформація, диспозиція органів середостіння в сторону ураження. Множинні тонкостінні порожнини діаметром від 1 до 5 см більш чіткіше прослідковуються на томограмах. КТ та МРТ дозволяють виявити кісти діаметром від 0,3 до 1 см. У 32 пацієнтів діагностована медіастінальна легенева кила протилежної легені, що проявлялась ділянкою просвітлення в передне-верхній ділянці гемотораксу.

На фібробронхоскопії виявляється катаральний або гнійний ендобронхіт, що поширюється на всьому протязі брон-

хіального дерева. Бронхографія дозволяє конкретизувати поширеність гіпоплазії, вторинні зміни в інших бронхах. У 62 % хворих з кістозною гіпоплазією було ураження правої верхньої долі. В інших пацієнтів спостерігалось розширення сегментарних та субсегментарних бронхів нижніх відділів легень на фоні інтактної легеневої тканини без вираженої перибронхіальної інфільтрації та склерозу.

При ангіопульмонографії виявляються недорозвинені судини малого кола кровообігу в ураженій долі, витончені субсегментарні артерії і вени, які охоплюють довкола повітряні порожнини.

При дослідженні зовнішнього дихання виявляються розлади дихальної функції по обструктивному або змішаному типу, які не відповідають відносно задовільному стану пацієнта, що очевидно зумовлено вродженою генералізованою неповноцінністю бронхіального дерева, яке сприяє розвитку експіраторного колапсу.

Диференціальна діагностика кістозної гіпоплазії проводиться з набутими захворюваннями, що супроводжуються ураженням бронхів та легневих деструкцій: бронхоектатична хвороба, кістоподібні епіталізовані порожнини після абсцесів та каверн. Кістозна гіпоплазія діагностується при поєднанні симптомокомплексів та контрастних досліджень:

1) розбіжність між відносно задовільним станом пацієнта та поширеністю морфологічних змін,

2) наявність значних порожнистих змін при відсутності в анамнезі перенесеного абсцесу або деструктивного туберкульозу,

3) виявлення множинних тонкостінних кіст або характерних розширень субсегментарних бронхів при відсутності вираженої перибронхіальної інфільтрації, склерозу, ателектазу,

4) поєднання вад розвитку легень з аномаліями інших органів,

5) контрастні дослідження бронхів та судин,

6) характерні зміни при патоморфологічному та гістологічному дослідженні (відсутність хрящевих пластинок в кістах субсегментарних бронхів).

Лікування кістозної гіпоплазії — оперативне, причому функціональні порушення після операції виражені значно менше, ніж при інших захворюваннях, що пояснюється видаленням нефункціонуючої легеневої паренхіми.

Проста гіпоплазія — недорозвинена легень без формування кіст. Рівномірне зменшення легень в об'ємі без суттєвого порушення структури органу. Клініка простої гіпоплазії проявляється вторинним нагноєнням, або протікає безсимптомно. Гіпоплазія може поєднуватись з іншими аномаліями легень та інших органів: розщеплення груднини, декстракардія, аномалія легневих судин, синдактилія. В гіпоплазованій легені або в ділянці вторинного нагноєння можуть формуватись циліндричні або мішотчаті бронхоектази.

Рентгенологічно проста гіпоплазія проявляється зменшенням гемотораксу, звуженням міжреберних проміжків, диспозицією органів середостіння, високим стоянням куполу діафрагми.

При бронхоскопії у пацієнтів з простою гіпоплазією виявляється катаральний ендобронхіт або слизова бронхів не змінена. Патогномічним для даної патології є звуження та нетипове розташування гирла долевих та сегментарних бронхів. На бронхографії візуалізується вид "обгорілого дерева" або від великих бронхів відходять тонкі бронхіальні галузки. На ангіопульмонографії контрастуються рівномірно звужені, не деформовані судини ураженої легені, зміщений стовбур легеневої артерії.

Диференціювати просту гіпоплазію необхідно з захворюваннями, що супроводжуються зменшенням органу в об'ємі: метатуберкульозним пневмосклерозом, ателектатичними бронхоектазами, кістозною гіпоплазією. Питання генетичного походження гіпоплазії є неоднозначним, хоча не впливає на лікарську тактику, оскільки вимагає своєчасного оперативного втручання.

Трахеобронхомегалія — вроджене розширення трахеї та долевих бронхів зустрічається частіше у чоловіків віком

20–45 років. Проявляється характерним виснажуючим кашлем, причиною якого є вібрація мембранозної частини та пролабація стінок трахеї і бронхів (експіраторний колапс). Пацієнти скаржаться на задишку, болі при вдиханні, велику кількість харкотиння, кровохаркання. Рентгенологічні та ендоскопічні дослідження підтверджують діагноз. Лікування симптоматичне.

Додаткова легеня (доля) — аномалія розвитку, коли судини відносяться до малого кола кровообігу, а бронх відходить від трахеї. Перебіг безсимптомний, лише при приєднанні запального процесу проявляється бронхолегенева симптоматика. У випадках нагноєння і безрезультатної консервативної терапії є покази до оперативного лікування.

Секвестрація легені — вада розвитку при якій частина легеневої тканини з аномальним розвитком являє собою одну або декілька кіст, відділеного (секвестрованого) від судин і бронхів малого кола кровообігу: кровопостається артеріями, що відходять безпосередньо від аорти.

Внутрішньодолева секвестрація — аномально розвинена бронхолегенева тканина розташована безпосередньо в долі, але не має сполучення з її бронхами і кровопостається артерією від аорти. Як правило, локалізується в базальних сегментах правого гемотораксу. Венозний відтік здійснюється через нижню легеневу вену. Тривалий час перебіг може бути інаперцептним, при приєднанні гнійних процесів проявляється типова бронхолегенева симптоматика, кровохаркання, профузні кровотечі. При виявленні кістоподібних утворів в задньобазальних відділах нижньої частки виникає необхідність виключити внутрішньодолеву секвестрацію шляхом селективної аортографії, КТ з контрастуванням, МРТ.

Позалегенева секвестрація — ділянка легеневої тканини за межами нормально сформованої легені в діафрагмі, парієтальній плеврі, черевній порожнині і кровопостається лише артеріями великого кола кровообігу. Виявляється випадково при торакотомії або аутопсії.

Лікування секвестрацій оперативне в межах лобектомії, при виділенні легеневої зв'язки або пневмолізі можливі профузні кровотечі.

Бронхогенна солітарна кіста — пов'язана з порушенням ембріонального розвитку одного з дрібних бронхів. Стінки бронхогенної кісти вистелені циліндричним або кубічним епітелієм, який продукує секрет. Переважно бронхогенна кіста

не з'єднана з бронхіальним деревом, лише при нагноєнні або прогресуванні в розмірах вміст її проривається в бронхи і кіста частково або повністю виповнюється повітрям. Описані випадки напружених кіст та спонтанного пневмотораксу. Рентгенологічно кіста виглядає як куляста з чіткими контурами тінь на незміненому легеновому фоні. Лікування бронхогенних кіст залежить від її розмірів та можливих ускладнень, віддається перевага економній резекції або енукліації кісти.

Гамартома — дизембріональний утвір, що містить елементи бронхіальної стінки та легеневої паренхіми. Перебіг безсимптомний і виявляється випадково при рентгенологічному обстеженні. Рентгенологічно виглядає як солітарний, щільний, кулястий утвір розміром 0,5–5 см без прогресуючого росту. Локалізується гамартома переважно субплеврально не порушуючи функцію легень. Ендобронхіальні гамартоми можуть спричиняти гіповентиляцію та ателектаз, що вимагає диференціації з карциною. Лікування гамартоми оперативне: економна резекція або енукліація; при ендобронхіальній локалізації можлива бронхотомія з видаленням гамартоми.

Артеріо-венозні аневіризми — тонкостінні судинні мішковидні утвори, конгломерати розширених судин подібно кавернозній ангиомі, що формується на ґрунті нориці між артеріями і венами легень. При незначному скиді венозної крові загальні симптоми мало виражені. Підозра на артеріо-венозну аневіризму виникає при появі задишки, зниженні працездатності, ціанозу слизових та шкіри, "барабанних паличок", збільшенні кількості еритроцитів та вмісту гемоглобіну, кровохаркання та легневих кровотеч.

Рентгенологічно виявляються кулясті чітко контуровані утвори, до яких від кореня легень підходять розширені судини. Ангіопульмонографія, КТ, МРТ дозволяють спростувати або підтвердити діагноз. Лікування хірургічне в об'ємі лобектомії.

Втілення КТ та МРТ в пульмонологічну практику значно розширює можливості рентгенологічного методу. Універсальність КТ та МРТ, висока якість зображення, велика діагностична надійність і простота застосування визначили найбільший вклад методу в медичну інтраскопію. КТ та МРТ сучасні методи променевої діагностики, що дозволяють виявляти множинні тонкостінні порожнини діаметром від 0,3 до 1,0 см, що важливо при діагностиці кістозної гіоплазії. КТ при ВВЛ практично не поступається в інформативності бронхографії і значно перевищує цінність оглядової рентгенографії.

УДК:611.24-053.1

А.В. Макаров, П.П. Сокур

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ (ДИАГНОСТИКА, ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Киевская медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика

Врожденные пороки развития бронхолегочной системы являются одной из наиболее сложных диагностических, патогенетических и лечебных проблем современной пульмонологии.

Аномалии легких возникают вследствие эмбриональных или постнатальных нарушений развития, но клинически врожденные аномалии легких проявляют себя после того, как к ним присоединяются различные осложнения в виде нагноений чаще в раннем детском возрасте и реже у взрослых. В последующем больные с такими осложнениями рассматриваются чаще всего как больные с хроническими нагноительными процессами. Выяснение истинного диагноза заболевания затрудняется из-за отсутствия четких клинико-морфологических изменений, которые сглаживаются на фоне длительного воспалительного процесса.

Врожденные пороки легких нередко сопровождаются врожденными аномалиями других органов и в первую очередь сосудов малого круга кровообращения, что подтверждается рядом авторов.

Среди специалистов, занимающихся вопросами пульмонологии, нет единого взгляда на патогенез различных аномалий легкого, их классификацию, достоверность отдельных диагностических методов, показаний к хирургическому лечению, его объема, сроков операции, вопросов реабилитации оперированных больных.

Целью нашей работы является предложить варианты наиболее высокоинформативных методов, их комбинаций, для ранней диагностики врожденных пороков бронхолегочной системы, показаний для хирургического лечения, его сроков с применением наиболее радикальных, но максимально органосохраняющих оперативных вмешательств, что позволит улучшить результаты лечения и снизить инвазивность.