

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 гіпоплазії. 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.

За период с 1980 года по настоящее время в клинике находилось на обследовании и оперировано 1635 больных с врожденными аномалиями бронхолегочной системы, из них детей 66,7 % и взрослых 33,3 %.

Наибольшую группу оперированных составили больные с дизонтогенетическими бронхоэктазами (1038), простой гипоплазией (246), кистозной гипоплазией (188), солитарными бронхолегочными кистами (226), поликистозом легких (72), Синдром Картагенера-Зиверта (49) и секвестрацией легкого (38), реже врожденные трахео (бронхо)- пищеводные свищи (12), трахеобронхомаляция (5), трахеобронхомегалия (3), изолированные сосудистые аномалии в виде артерио-венозных аневризм (5) и гипоплазией легочных сосудов (4), трахеальные бронхи (5) и дивертикулы бронха (трахеи) — (3).

С целью диагностики врожденных пороков применяли наиболее информативные методы исследования, с учетом индивидуальных особенностей, которые включали в обязательном порядке трахеобронхоскопию, двустороннюю раздельную последовательную бронхографию с применением водорастворимых контрастных веществ, компьютерную томографию, магнитно-резонансную томографию, ангиопульмоноартографию, эзофагоскопию, рентгенографию легких в 2-х проекциях, томографию.

Вышеперечисленный диагностический арсенал дополняли современными методами функциональных и бактериологических исследований, иммунологии, клинической генетики и патоморфологии.

Наряду с проведением необходимых индивидуально выбранных диагностических методов, параллельно всем больным проводилась консервативная противовоспалительная терапия, которая и являлась предоперационной подготовкой.

В зависимости от вида выявленного врожденного порока бронхолегочной системы определяли показания к хирургическому или консервативному лечению. Показанием для оперативного лечения явились все вышеперечисленные врожденные пороки у детей, которым выполнены различные хирургические вмешательства. В основе операций сохранялся принцип радикальности и выполнения органосохраняющих операций на трахее, бронхах и легких с минимальной травматизацией остающихся тканей легких.

При простой гипоплазии, которая характеризуется недоразвитием всех элементов легочной структуры (бронхов, сосудов и легочной паренхимы) в пределах доли, сегмента или всего легкого, для дооперационной диагностики в обязательном порядке применяли трахеобронхоскопию под наркозом или фибробронхоскопию под местной анестезией (включая детей старше 5–7 лет), при которой выявляли воспаление в бронхах, а также возможные нарушения анатомического строения дыхательных путей.

В последующем выполняли двустороннюю раздельную последовательную бронхографию, результаты которой и определяли наличие изменений характерных для простой гипоплазии: сужение просвета бронхов, уменьшение или отсутствие нормального числа боковых их ветвлений, включая такие же нарушения развития бронхов по периферии легкого. Аналогичные изменения наблюдаются и сосудов легкого при ангиопульмонографии, что подтверждает врожденный характер заболевания. В редких случаях, особенно при двусторонних изменениях, для решения операбельности больного выполнялась ангиопульмонография. Компьютерная томография при простой гипоплазии малоинформативна и недостоверна, особенно в случаях решения показаний и объема хирургического вмешательства.

Показанием для оперативного лечения при простой гипоплазии у 246 больных (детей — 75, взрослых — 171) являлись кроме наличия рентгенобронхографических изменений, также обострения воспалительного процесса до 2 и больше раз в год в зоне гипоплазированного легкого. Всем пациентам выполнены различные хирургические вмешательства, включая сегментэктомию (у 13), лобэктомию (у 109), билобэктомию (у 23), пульмонэктомию (у 29), комбинированные резекции (у 73), включая двусторонние последовательные ре-

зекции долей или комбинированные (у 7), 3-м оперированным больным в раннем послеоперационном периоде выполнены реторакотомии по поводу свернувшегося гемоторакса.

При кистозной гипоплазии, в отличие от простой, кроме недоразвития легочной паренхимы, сосудов и бронхиального дерева характерным является формирование полостей дистальнее сегментарных бронхов в виде слепо оканчивающихся бронхов на различных уровнях бронхиального дерева.

С целью диагностики кистозной гипоплазии применяли те же методы, что и при простой гипоплазии, включая в обязательном порядке компьютерную томографию легких, которая выполнялась в случаях, когда бронхографию не выполняли, или при необходимости в динамическом наблюдении за больными при двустороннем процессе порока.

При кистозной гипоплазии легких оперировано 188 больных (детей — 78, взрослых — 110). Выполнены типичные оперативные вмешательства в пределах кистозно измененного легкого: сегментэктомию (у 2), лобэктомию (у 68), билобэктомию (у 24), пульмонэктомию (у 49), комбинированные резекции (у 45), включая двусторонние последовательные резекции (у 14).

В одном случае в раннем послеоперационном периоде развился свернувшийся гемоторакс, по поводу чего была выполнена реторакотомия.

Особенностью диагностики дизонтогенетических бронхоэктазов являлось раннее клиническое проявление болезни в детском возрасте, наличие характерных рентгенобронхографических изменений (бронхоэктазии, уменьшение объема доли (долей) легкого, смещение органов средостения, высокое стояние купола диафрагмы), послеоперационными патоморфологическими изменениями, подтверждающих врожденную патологию (недоразвитие паренхимы легкого, хрящевых пластинок бронхов, отсутствие склеротических изменений в ткани легкого), а также интраоперационными изменениями в виде нарушений ветвлений сосудов и бронхов, их диаметра, количества в пределах бронхоэктатически измененной доли (долей) легкого.

По поводу дизонтогенетических бронхоэктазов оперировано 738 больных, в основном дети (675) и реже взрослые до 25 лет (63). Наиболее частыми хирургическими вмешательствами были лобэктомию (у 515) и комбинированные резекции легких (у 177) и редко билобэктомию (у 23), сегментэктомию (у 14), пневмонэктомию (у 9), включая двусторонние резекции (у 19).

У 5 больных выполнена реторакотомия в связи с послеоперационным кровотечением.

Солитарные бронхолегочные кисты представляют собой внутриутробное перерождение сегментарного бронха в полость, которая выстлана изнутри кубическим или цилиндрическим эпителием, продуцирующий жидкость. По мере воспаления кистозной жидкости в полости кисты возникают дренирующие бронхи, что и предопределяет клиническое и рентгенологическое проявление врожденного порока.

С целью диагностики кист мы применяли компьютерную томографию легких, которая являлась наиболее информативной. Для изучения состояния рядом расположенных тканей легкого с кистой выполняли бронхографию, цистифистулографию (при наличии дренажной трубки).

При нагноившихся кистах выполняли дренирование по Сельдингеру и только после санации кисты производили хирургическое вмешательство.

По поводу солитарных бронхолегочных кист оперировано 226 больных (детей — 122, взрослых 104).

Наиболее часто выполняли экономную органосохраняющую операцию — цистэктомию с ушиванием дренирующих бронхов (у 117) и реже лобэктомию (у 48), сегментэктомию (у 16), комбинированную резекцию (у 19), атипичную резекцию (у 18), пневмонэктомию (у 2) и повторные операции после не радикальных цистэктомий в других лечебных учреждениях (у 8).

По литературным данным (Сазонов А.М. и соавт., 1981; Путов Н.В. и соавт., 1980) солитарные бронхолегочные кисты объединены с множественными солитарными кистами (поли-

кистозом легких). Однако, по нашему мнению, в связи с отличительным их клиническим проявлением (редко нагноение, доброкачественное течение), а при патоморфологическом исследовании при поликистозе имеет место недоразвитие или отсутствие паренхимы легочной ткани, которая замещена кистами при наличии нормальной анатомической структуры бронхов до уровня субсегментарных, необходимо этот порок выделить как самостоятельную нозологию.

Для диагностики поликистоза легких использовали те же методы как и при солитарных кистах. Наиболее информативными из которых являлись компьютерная томография, бронхография и ангиопульмонография, которые позволяли уточнить диагноз, локализацию и состояние противоположного легкого.

По поводу поликистоза легких оперировано 72 больных (детей — 23, взрослых — 49).

Наиболее часто выполнялись лобэктомии (у 37) и реже пневмоэктоми (у 12), комбинированные резекции (у 11), билобэктомии (у 7) и сегментэктомии (у 5).

В 1 случае произведена реторакотомия по поводу плеврального кровотечения.

В основе врожденной лобарной эмфиземы является частичная непроходимость вентилирующего бронха с образованием в нем клапанного механизма, вследствие дефектов развития хряща бронха.

Клинико-рентгенологические данные настолько ярко выражены, особенно в декомпенсированной и субкомпенсированной стадиях, что диагностика не представляет трудностей. Однако при необходимости, особенно в компенсированной стадии использовали бронхоскопию и компьютерную томографию с целью уточнения объема оперативного вмешательства.

С врожденной лобарной эмфиземой оперировано 45 больных (все дети). В большинстве случаев операции выполнялись в возрасте до 2 лет: лобэктомия (у 38), билобэктомии (у 6) и в 1 случае в связи с рецидивом болезни выполнена лобэктомия по типу пульмонэктомии.

С синдромом Картагенера нами оперировано 49 больных (детей — 27, взрослых — 22). У всех наблюдали триаду, включающую обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и синусит. В одном случае вместо бронхоэктазов выявили простую гипоплазию всего левого легкого, расположенного в правой плевральной области.

Основными методами диагностики являлись трахеобронхоскопия, бронхография или компьютерная томография и ангиопульмонография.

Учитывая, что в основе синдрома Картагенера имеет место врожденный дефект, реснитчатого эпителия слизистой оболочки всего респираторного тракта (Eliasson R., et al., 1977), операции носили паллиативный характер. Однако в связи с частыми обострениями бронхоэктазов при синдроме до операции у оперированных нами больных, включая после двусторонних последовательных резекций, состояние больных улучшилось, что проявлялось отсутствием нагноительных обострений и симптомов интоксикации, улучшением функциональных показателей внешнего дыхания.

Наиболее часто выполнено лобэктомий (у 31) и реже комбинированных резекций (у 18), в том числе двусторонние последовательные резекции с интервалом не менее 1 года проведено у 6 пациентов.

Секвестрация легкого характеризуется наличием сепарации участка легочной ткани, чаще в виде кист, расположенного внутри легкого или вне его, имеющего изолированную систему кровоснабжения (аномальная артерия, отходящая от аорты или ее ветвей).

Наиболее информативными и достоверными методами диагностики у наших больных являлись аортография и компьютерная томография, позволившие установить диагноз до операции.

По поводу секвестрации легкого оперировано 38 больных (детей — 20, взрослых — 18).

Особенностью оперативного вмешательства являлось обнаружение и обработка аномального сосуда, который чаще

располагался в легочной связке или рубцовых сращениях. В последующем выполнялась лобэктомия (у 28), билобэктомия (у 6), сегментэктомия (у 3) и у 1 ребенка повторная операция через 1 год после пересечения аномальной артерии с прошиванием произведена лобэктомия с секвестрированным участком легкого.

По поводу врожденных трахео-бронхопищеводных свищей без атрезии пищевода нами оперировано 12 больных (детей — 9, взрослых — 4) в возрасте от 2-х до 46 лет.

Для диагностики свищей применяли трахеобронхоскопию, эзофагоскопию, эзофагографию с зондом по методике разработанной в клинике и бронхографию.

Доказательством о врожденном характере пищеводно-респираторных свищей являлось патоморфологическое исследование свящего канала, внутренней выстилкой которой был эпителий дыхательных путей со стороны бронха и эпителий пищевода, а не рубцовая ткань, что характерно для приобретенного характера свищей.

Изолированные операции в виде иссечения свища, ушивания дефекта пищевода с пластикой линии шва выполнено при сообщении с бронхом (у 1) и бифуркаций трахеи (у 1). Сочетанные операции иссечения свища, ушивание дефекта пищевода с пластикой линии шва и лобэктомией произведено у 8 пациентов и билобэктомий у 2. Диаметр свища у стенки бронха (трахеи) составлял 2–5 мм, у основания пищевода 4–10 мм, длина свищевого канала варьировала от 20 до 75 мм.

Под нашим наблюдением находились больные с экспираторным стенозом (5), которым выполнены стабилизирующие операции задней стенки трахеи и крупных бронхов, а также с трахеобронхомегалией (3), которым произведена хирургическая коррекция в виде трахеобронхоррафии (операции по методике клиники).

Из числа аномалий сосудов малого круга кровообращения нами оперировано 5 больных (детей — 4, взрослых — 1). Из них с артерио-венозными аневризмами 3 и гипоплазиями легочных сосудов 2 пациента.

Для диагностики данных пороков наиболее информативными методами являлись ангиопульмонография и МРТ с контрастом, а также компьютерная томография.

Дивертикулы бронхов (трахеи) характеризуются локальным недоразвитием эластических и мышечных волокон, которые осложняются дивертикулитом или развитием бронхомулярного свища и кровохарканьем.

Наиболее информативными и достоверными методами диагностики являлись у наблюдаемых нами 3 больных (детей — 1, взрослых — 2), трахеобронхоскопия и бронхография, томография.

Им выполнены клиновидные резекции бронхов.

Трахеальные бронхи наблюдали у 5 больных (детей — 3, взрослых — 2). Информативными методами диагностики являлись трахеобронхоскопия и трахеобронхография.

Резекции трахеальных бронхов выполнены 2 больным.

Противопоказаниями для оперативного лечения врожденных пороков легких является двусторонний диффузный процесс, низкие функциональные показатели легких и декомпенсированные состояния при заболеваниях жизненно важных органов.

Все оперированные больные выписаны домой.

ВЫВОДЫ

1. Среди аномалий развития бронхолегочной системы наиболее часто встречаются дизонтогенетические бронхоэктазы (45,1 %), гипоплазии простые (15 %) и кистозные (11,3 %), а также солитарные бронхолегочные кисты (13,8 %).

2. Для диагностики врожденных бронхолегочных аномалий развития необходимо применять специальные методы диагностики, наиболее информативными среди которых являются трахеобронхоскопия, бронхография, компьютерная томография и ангиопульмонография.

3. Больные с врожденными пороками органов дыхания подлежат хирургическому лечению в специализированных торакальных центрах, где имеется большой опыт их обследования и лечения.