

И. В. Гаврисюк, В. М. Рудиченко, М. А. Кушнерова
КИСТОЗНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ:
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Киевская городская клиническая больница № 8
Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца

КИСТОЗНА ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГЕНЬ: КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

И. В. Гаврисюк, В. М. Рудиченко, М. О. Кушнерова

Резюме

Кистозная гипоплазия легень належить до групи вад, пов'язаних з недорозвиненням легень в цілому або його анатомічних, структурних та тканинних елементів. Кистозна гіпоплазія є найбільш поширеною вадою розвитку легень, але в структурі захворювань легень належить до категорії рідкісних нозологічних форм. В зв'язку із цим діагностика кистозної гіпоплазії легень становить труднощі для практикуючих пульмонолога й терапевта.

В повідомленні наведено опис випадку, який ілюструє типову клінічну та рентгенологічну семіотику кистозної гіпоплазії легень.

Ключові слова: кистозна гіпоплазія легень, клінічні прояви, рентгенологічні ознаки.

Укр. пульмонолог. журнал. 2014, № 1, С. 65–68.

Гаврисюк Ирина Васильевна
Киевская городская клиническая больница № 8
Заведующая терапевтическим отделением
м. Київ, вул. Кондратюка, 8
Тел.: (044) 502-37-42Б, E-mail: gavrysyuk@inbox.ru

PULMONARY HYPOPLASIA: A CASE REPORT

I. V. Gavrysiuk, V. M. Rudnichenko, M. A. Kushnerova

Abstract

Pulmonary hypoplasia belongs to a group of congenital defects, leading to the lesions of organ anatomy, structure and tissue elements. Pulmonary hypoplasia is one of the most prevalent lung congenital anomalies, but in comparison with other lung diseases it is quite rare. Considering this fact the diagnosis of pulmonary hypoplasia is challenging for a practicing physician or pulmonologist.

Current case report illustrates a typical clinical and radiological presentation of pulmonary hypoplasia.

Key words: pulmonary hypoplasia, clinical presentation, radiological findings.

Ukr. Pulmonol. J. 2014; 1: 65–68.

Irina V. Gavrysiuk
Kiev city clinical hospital # 8
Head of Therapy Department
8, Kondratyuka str., Kyiv, Ukraine
Tel.: 38 044 502-37-42, E-mail: gavrysyuk@inbox.ru

Существует около 30 разновидностей аномалий развития легкого. Кистозная гипоплазия относится к группе пороков, связанных с недоразвитием легкого в целом или его анатомических, структурных и тканевых элементов [4, 10]. К этим порокам относятся агенезия, аплазия, гипоплазия легкого, синдром Вильямса–Кемпбелла, врожденная долевая эмфизема и трахеобронхомегалия [5].

Агенезией называется полное врожденное отсутствие одного из легких, а аплазией — состояние, при котором на стороне аномалии имеется лишь слепо заканчивающийся главный бронх. В обоих случаях место отсутствующего легкого занимают смещенные органы средостения и жировая клетчатка. Единственное легкое, как правило, компенсаторно увеличено в объеме. Порок встречается крайне редко.

Простая гипоплазия легкого (доли) представляет собой относительно равномерное уменьшение объема органа с уменьшением числа разветвлений бронхов, которые не имеют выраженных кистозных или веретенообразных расширений [1, 5]. Респираторный отдел недоразвит, воздушность его снижена, хотя описаны случаи эмфизематозной трансформации. Защитные механизмы гипоплазированного легкого неполноценны, в результате в нем может развиваться инфекционный процесс, протекающий с периодичес-

кими обострениями. Аномалия может существовать и бессимптомно.

Кистозная гипоплазия (син.: кистозная болезнь легкого, поликистоз и др.) представляет собой аномалию легкого или его части, обусловленную антенатальным недоразвитием легочной паренхимы, бронхов и сосудов с формированием кистозных полостей на различных уровнях бронхиального дерева [4, 10].

По мнению большинства авторов [4, 6], кистозная гипоплазия составляет не менее 60–80 % пороков развития легкого.

Морфологически кистозно измененная часть легкого представляется состоящей из множественных тонкостенных полостей, выстланных изнутри бронхиальным эпителием. Пространства между полостями заняты недоразвитой паренхимой, состоящей из малоизмененных или эмфизематозных альвеол. Признаки воспаления в стенках полостей выражены слабо или отсутствуют. Характерным морфологическим признаком, отличающим кистозную гипоплазию от кистозных постнатальных бронхоэктазов, является отсутствие в стенках полостей, а нередко и в стенках сегментарных и субсегментарных бронхов, хрящевых пластинок, в норме закладывающихся еще на 8–9-й неделе внутриутробного развития [1, 2, 13]. Мелкие бронхиальные разветвления нередко отсутствуют.

Клиническая картина и течение заболевания при кистозной гипоплазии легких чаще всего характеризу-

ются относительной доброкачественностью, иногда на протяжении нескольких лет бессимптомностью, однако с присоединением инфекции появляются симптомы хронического нагноительного процесса. В ряде случаев первые проявления болезни возникают уже в раннем детстве, но чаще пациенты узнают о своем заболевании в юношеском или даже зрелом возрасте [3, 6, 9].

Обычно больные жалуются на кашель со слизистой или слизисто-гнойной мокротой, а при большом объеме поражения возникают одышка и другие признаки дыхательной недостаточности.

В периоды обострений количество мокроты увеличивается, она может приобретать гнойный характер, повышается температура тела, появляются признаки интоксикации.

Во многих случаях болезнь имеет тенденцию к прогрессированию, обусловленному тем, что в участках легких, до того считавшихся неизменными, возникают поражения типа приобретенных цилиндрических или мешотчатых бронхоэктазий. В результате этого обострения заболевания становятся все более частыми и тяжелыми, развивается и прогрессирует дыхательная недостаточность.

Физикальная симптоматика кистозной гипоплазии в большинстве случаев чрезвычайно скудна. При гипоплазии всего легкого (чаще наблюдающейся слева) отмечаются уменьшение объема и ограничение дыхательных экскурсий соответствующего гемиторакса. Иногда в области кистозных изменений выявляется перкуторный тимпанит, в ряде случаев притупление перкуторного тона, причем выслушивается жесткое дыхание. Хрипы выявляются чаще всего в периоды обострения.

Главную роль в диагностике играет рентгенологическое исследование. Определяются уменьшение объема пораженного отдела или всего легкого, деформация или усиление легочного рисунка, который в типичных случаях имеет ячеистый характер. Множественные тонкостенные полости диаметром от 1 до 5 см лучше заметны на компьютерных томограммах. Характерным для кистозной гипоплазии легких является наличие бронхоэктазов цилиндрического или мешотчатого характера [4, 8, 11, 12].

Бронхоскопически выявляется умеренно выраженный катаральный, реже — гнойный эндобронхит, причем распространенность изменений в бронхиальном дереве обычно превышает зону врожденной аномалии.

При исследовании функции внешнего дыхания обычно обнаруживаются смешанные нарушения вентилляции. Характерно, что obstructивные изменения бывают более выражены, чем при приобретенных бронхоэктазах аналогичной распространенности и с аналогично или даже более выраженным эндобронхитом. Это может свидетельствовать о врожденной неполноценности и экспираторном коллапсе всего бронхиального дерева, характерном для кистозной гипоплазии [4].

Лечение кистозной гипоплазии легкого, как правило, хирургическое. Консервативным путем (эндобронхиальные санации, постуральный дренаж, антибактериальная терапия) можно временно купировать вторичное неспецифическое воспаление. Такие меры принимают в период обострения с целью подготовки больных к операции, а также у больных, которым вмешательство по тем или иным причинам не показано, в частности, в

случае полного отсутствия симптомов или же, напротив, при двусторонних обширных изменениях, исключающих возможность резекции, а также при наличии общих противопоказаний к операции на легких.

Операция при кистозной гипоплазии заключается в удалении недоразвитой доли или же всего легкого (при распространенной гипоплазии или появлении вторичных изменений и в соседних долях).

Ниже приведено описание случая, который иллюстрирует типичную клиническую и рентгенологическую семиотику кистозной гипоплазии легких.

Клинический случай

Больной Г., 1978 года рождения, был госпитализирован в терапевтическое отделение № 1 Киевской городской клинической больницы № 8 с жалобами на одышку и сердцебиения при незначительной физической нагрузке, кашель с выделением гнойной мокроты до 150 мл в сутки, выраженную общую слабость, отеки голеней и стоп.

В раннем возрасте рос и развивался нормально. Приблизительно с 8 лет стал болеть рецидивирующим бронхитом, частота обострений постепенно возросла до 4–5 в год. В возрасте 12 лет появилась одышка, которая медленно прогрессировала. Примерно в это же время стало наблюдаться постоянное, независимо от обострений, выделение мокроты. В 16 лет пациент начал отмечать первые признаки деформации грудной клетки, которая стала принимать ладьевидную форму. В этом же возрасте больному установлена инвалидность II группы по поводу двусторонней кистозной гипоплазии легких, хронического диффузного гнойно-обструктивного бронхита.

Ежегодно 2–3 раза госпитализируется по поводу инфекционных обострений основного заболевания.

Настоящее обострение связано с перенесенной острой респираторно-вирусной инфекцией, после которой резко усилилась одышка, кашель, увеличилось количество гнойной мокроты.

Сведений в анамнезе о хронических заболеваниях легких у близких родственников нет. Вредные привычки отрицает. Работает охранником в школе.

Состояние больного средней тяжести — одышка при разговоре, умеренно выраженный цианоз кожи и слизистых оболочек. Ногтевые фаланги пальцев в виде барабанных палочек, ногти — в виде часовых стекол. Грудная клетка ладьевидной формы, кифосколиоз позвоночника.

Частота дыханий — 28 в минуту. Перкуторный тон с коробочным оттенком над всей поверхностью легких. Аускультативно преимущественно в нижних отделах рассеянные сухие и влажные хрипы.

Частота сердечных сокращений — 110 в 1 минуту, АД — 105/65 мм рт. ст. Аускультативно: тоны сердца приглушены, ритмичны, над легочной артерией — акцент II тона.

Печень увеличена на 2 см, ее край ровный, безболезненный.

На голенях и стопах незначительно выраженные отеки.

Рентгенография органов грудной полости: инфильтративные изменения в средних отделах легочных полей, больше справа, признаки буллезной эмфиземы в базальных отделах правого легкого (рис. 1).

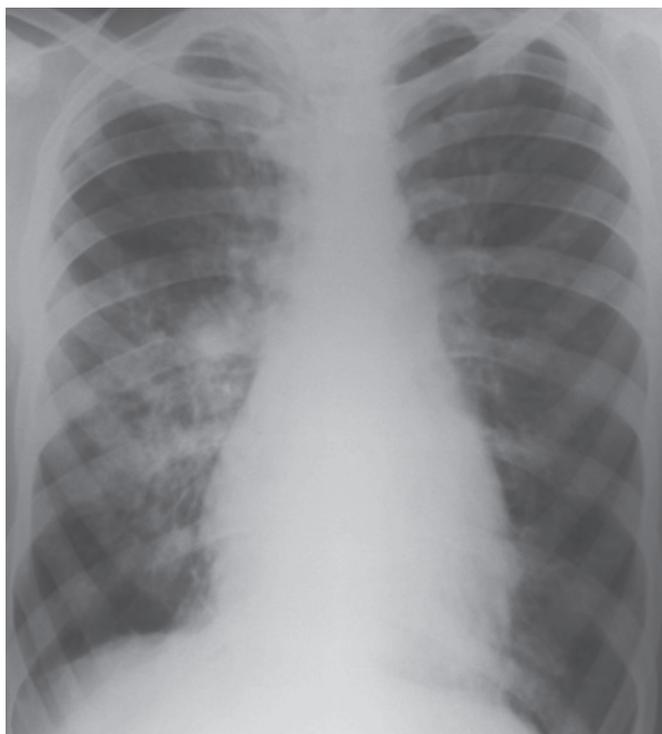


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной полости.

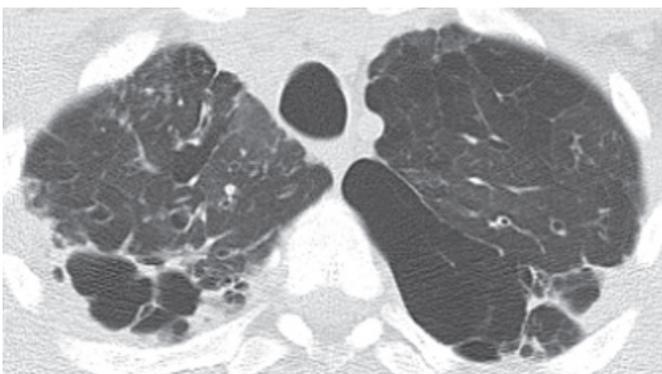


Рис. 2. МСКТ (уровень головок ключиц). Эмфизематозные буллы в верхних участках легких.

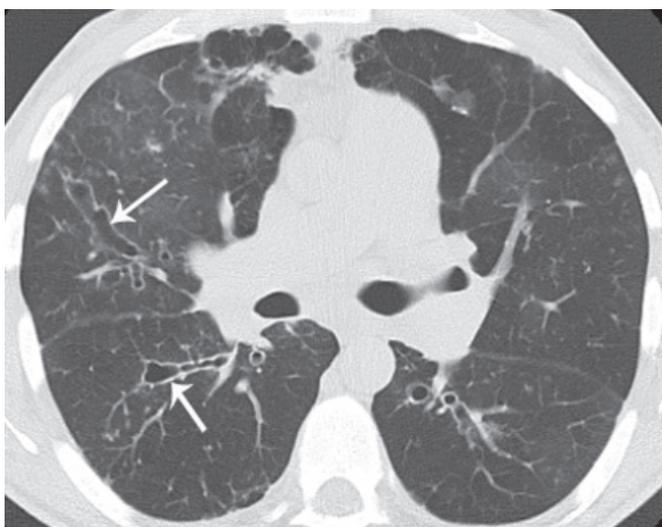


Рис. 3. МСКТ (уровень правой легочной артерии). Стрелками обозначены мешковидные бронхоэктазы, в передних отделах — крупные кисты.



Рис. 4. МСКТ (уровень базальных отделов сердца). Буллезная эмфизема в правом легком.

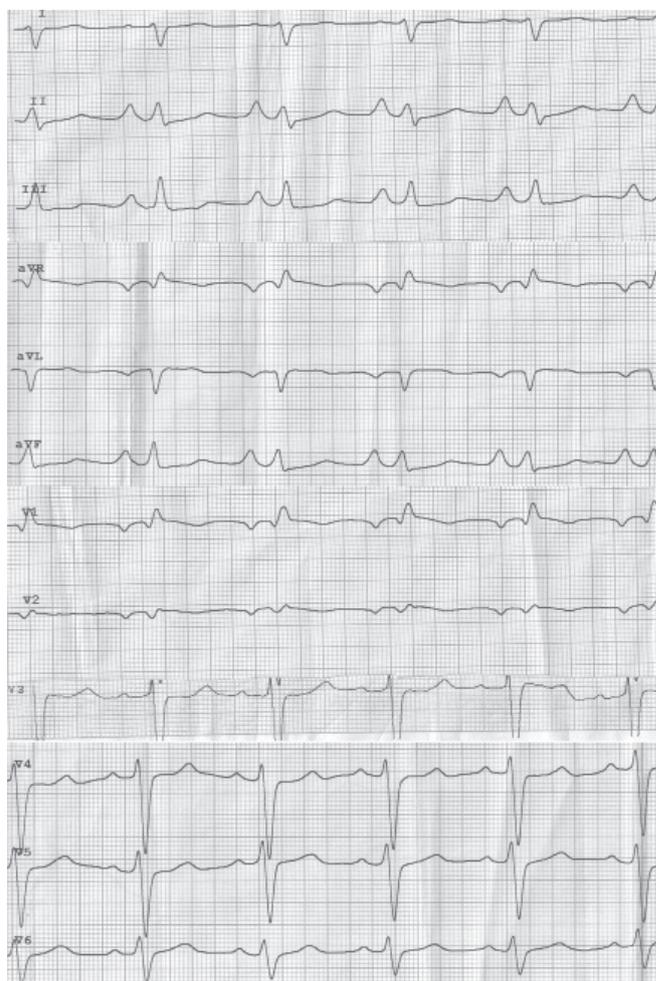


Рис. 5. ЭКГ: R-тип гипертрофии правого желудочка, r-pulmonale.

Многосрезовая компьютерная томография легких (МСКТ): билатерально в легких участки снижения пневматизации по типу «матового стекла»; двусторонние цилиндрические и мешковидные бронхоэктазы; в верх-

них участках легких и в базальных отделах справа — эмфизематозные буллы; трахея, главные бронхи проходимы; внутригрудные лимфатические узлы не увеличены. Заключение: кистозная гипоплазия легких, буллезная эмфизема (рис. 2–4).

Фибробронхоскопия: двухсторонний диффузный эндобронхит II ст. воспаления.

Спирометрия: VC — 54 % должн., FVC — 23 %, FEV₁ — 14 %, FEV₁/FVC — 58 %. Резко выраженные преимущественно обструктивные нарушения вентиляционной функции легких.

ЭКГ: R-тип гипертрофии правого желудочка, р-pulmonale.

ЭхоКГ: Дилатация правых отделов сердца. Недостаточность трикуспидального клапана III степени. Признаки умеренной легочной гипертензии.

Клинический анализ крови: лейкоцитоз (13,7 × 10⁹/л) с палочкоядерным сдвигом влево (6 %).

Общий билирубин — 38,0 мкмоль/л, прямой — 23,0 мкмоль/л, непрямой — 15,0 мкмоль/л, другие показатели биохимического анализа крови без изменений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Болезни органов дыхания [Текст] / Под ред. Н. П. Палеева. — Москва: Медицина, 2000. — 728 с.
2. Гайдашев, Э. А. Объективные критерии диагностики врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей [Текст] / Э. А. Гайдашев, В. Н. Новиков // Пульмонология. — 1994. — № 3. — С. 51–55.
3. Колесников, Э. М. Пороки развития легких у детей (патогенез, клиника, диагностика и лечение) [Текст] / Э. М. Колесников. — Минск: БелМАПО, 2010. — 79 с.
4. Путов, Н. В. Кистозная гипоплазия легких [Текст] / Н. В. Путов, Ю. Н. Левашов, А. Г. Бобков. — Кишинев: Штиинца, 1982. — 206 с.
5. Сазонов, А. М. Аномалии развития легких [Текст] / А. М. Сазонов, В. Г. Цуман, Г. А. Романов. — Москва: Медицина, 1981. — 280 с.
6. Abrams, M. E. Primary Unilateral Pulmonary Hypoplasia: Neonate through Early Childhood — Case Report, Radiographic Diagnosis and Review of the Literature [Text] / M. E. Abrams, V. L. Ackerman, W. A. Engle // Journal of Perinatology. — 2004. — Vol. 24. — P. 667–670.
7. Albay, S. Unilateral pulmonary hypoplasia [Text] / S. Albay, F. Cankal, S. Tunali // International Journal of Anatomical Variations. — 2008. — Vol. 1. — P. 23–25.
8. Kurkcuoglu, I. C. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman [Text] / I. C. Kurkcuoglu, A. Eroglu, N. Karaoglanoglu, P. Polat // Ann. Thorac. Surg. — 2005. — Vol. 79. — P. 689–691.
9. Sunam, G. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia [Text] / G. Sunam, S. J. Ceram // Eur. J. Gen. Med. — 2009. — Vol. 6. — P. 265–267.
10. Lauria, M. R. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction [Text] / M. R. Lauria, B. Gonik, R. Romero // Obstet. Gynecol. — 1995. — Vol. 86(3). — P. 466–475.
11. Liechty, K. W. Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas [Text] / K. W. Liechty, H. L. Hedrick, A. M. Hubbard et al. // Journal of Pediatric Surgery. — 2006. — Vol. 41(1). — P. 230–233.
12. May, K. Pulmonary hypoplasia and congenital renal anomalies [Text] / K. May, A. Greenough // Arch. Med. Sci. — 2006. — Vol. 2(1). — P. 6–9.
13. Oh, B. J. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults: clinical and CT evaluation of seven patients [Text] / B. J. Oh, J. S. Lee, J. S. Kim et al. // Respirol. — 2006. — Vol. 11. — P. 496–501.

Анализ мокроты: цвет — желтый, консистенция — вязкая, лейкоциты — густо в поле зрения, плоский эпителий бронхов в умеренном количестве, альвеолярные клетки — до 20 в поле зрения, фибрин — волокнистый в умеренном количестве.

Характерные клинические, рентгенологические и функциональные данные являются подтверждением прежнего диагноза — кистозная гипоплазия легких, хронический диффузный бронхит, стадия обострения; буллезная эмфизема легких; легочная недостаточность II степени, хроническое легочное сердце.

Больному были назначены: респираторный фторхинолон левофлоксацин, амброксол, фенспирид, реосорбилакт, торасемид. Состояние пациента улучшилось — уменьшились одышка, кашель, количество и степень гнойности мокроты, исчезли периферические отеки, повысился уровень физической активности больного. Выписан под наблюдение пульмонолога с рекомендациями небулайзерной терапии антисептиком, приема муколитических препаратов, массажа грудной клетки.

REFERENCES

1. Paleyev NR. *Bolezni organov dykhaniya* (Respiratory diseases). Moscow, Meditsina. 2000;728 p.
2. Gaydashev EA, Novikov VN. *Obyektivnyye kriterii diagnostiki vrozhdennykh porokov razvitiya bronkholegochnoy sistemy u detey* (Objective criteria for the diagnostics of congenital malformations of bronchopulmonary system in children). *Pulmonologiya*. 1994;No 3:51–55.
3. Kolesnikov EM. *Poroki razvitiya legkikh u detey (patogenez, klinika, diagnostika i lecheniye)* (Lung congenital disorders in children (pathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment). Minsk, BelMAPO. 2010;79 p.
4. Putov NV, Levashov YuN, Bobkov AG. *Kistoynaya gipoplaziya legkikh* (Cystic lung hypoplasia). Kishinev, Shtiintsa. 1982;206 p.
5. Sazonov AM, Tsuman VG, Romanov GA. *Anomalii razvitiya legkikh* (Growth disorders of lungs). Moscow, Meditsina. 1981;280 p.
6. Abrams ME, Ackerman VL, Engle WA. Primary Unilateral Pulmonary Hypoplasia: Neonate through Early Childhood — Case Report, Radiographic Diagnosis and Review of the Literature. *Journal of Perinatology*. 2004;24:667–670.
7. Albay S, Cankal F, Tunali S. Unilateral pulmonary hypoplasia. *International Journal of Anatomical Variations*. 2008;1:23–25.
8. Kurkcuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann. Thorac. Surg*. 2005;79:689–691.
9. Sunam G, Ceram SJ. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia. *Eur. J. Gen. Med*. 2009;6:265–267.
10. Lauria M R, Gonik B, Romero R. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction. *Obstet. Gynecol*. 1995;86(3):466–475.
11. Liechty KW, Hedrick HL, Hubbard AM, et al. Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas. *Journal of Pediatric Surgery*. 2006;41(1):230–233.
12. May K, Greenough A. Pulmonary hypoplasia and congenital renal anomalies. *Arch. Med. Sci*. 2006;2(1):6–9.
13. Oh BJ, Lee JS, Kim JS, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults: clinical and CT evaluation of seven patients. *Respirol*. 2006;11:496–501.