

П. П. Сокур, В. Г. Гетьман, Б. А. Кравчук

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ И СРЕДОСТЕНИЯ

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика МЗ Украины

Врожденные пороки развития бронхолегочной системы являются одной из наиболее сложных диагностических и лечебных проблем современной пульмонологии. Аномалии бронхолегочной системы возникают в результате нарушений на ранних стадиях эмбриогенеза или постнатальных изменений, но клинически проявляют себя после присоединения к ним инфекционно-воспалительных осложнений. Чаще всего это происходит в раннем детском возрасте, реже — в более старшем. У взрослых эта патология приобретает характер хронического неспецифического воспалительного заболевания. Определение настоящего диагноза заболевания затрудняется из-за отсутствия четких критериев клинико-морфологических изменений, которые трансформируются на фоне длительного воспалительного процесса. Пороки бронхолегочной системы нередко сопровождаются врожденными аномалиями других органов и систем, в первую очередь сосудов малого круга кровообращения, что подтверждается другими авторами (7–15 %).

Среди специалистов, занимающихся вопросами пульмонологии, нет единого взгляда на патогенез многих пороков развития органов дыхания, их классификацию, достоверность отдельных диагностических методов, показания к хирургическому лечению, его объем, сроки, вопросы реабилитации оперированных больных.

С 1980 года по настоящее время в клинике на обследовании и лечении находилось 1753 больных с врожденными аномалиями бронхолегочной системы, из них детей — 1148 (65,5 %), взрослых — 605 (34,5 %). Высокий процент врожденной патологии органов дыхания среди взрослых больных свидетельствует о низкой выявляемости ее в детском возрасте и неадекватном лечении на протяжении длительного периода жизни больного.

Среди детей наибольшую группу оперированных составили больные с дисонтогенетическими бронхоэктазами — 675 (58,8 %), солитарными бронхолегочными кистами — 122 (10,6 %), простой гипоплазией — 87 (7,6 %), кистой гипоплазией — 78 (6,8 %), кистами средостения — 46 (4,0 %), врожденной лобарной эмфиземой — 45 (3,9 %), синдромом Картагенера — Зиверта — 27 (2,4 %), поликистозом легких — 23 (2,0 %) и секвестрацией легкого — 20 (1,7 %). Другие пороки распределены следующим образом: врожденные трахео- и бронхопищеводные свищи — 9 (0,8 %), трахеобронхомалия — 5 (0,4 %), трахеобронхомегалия — 3 (0,3 %), изолированные сосудистые аномалии в виде артериовенозных аневризм — 3 (0,3 %) и гипоплазии легочных сосудов — 1 (0,1 %), трахеальные бронхами — 3 (0,3 %) и дивертикулы бронха и трахеи — 1 (0,1 %).

С целью диагностики врожденных пороков применяли наиболее информативные методы исследования, с учетом их технических возможностей. В обязательном порядке всем больным выполняли обзорную рентгенографию ОГК в 2-х проекциях и диагностическую трахеобронхоскопию. На следующем этапе в зависимости от вида и характера патологического процесса выполняли: двустороннюю последовательную раздельную бронхографию с использованием водорастворимого контрастного вещества, компьютерную томографию (КТ), магнитно-резонансную томографию (МРТ), ангиопульмонографию, аортографию, эзофагоскопию.

Вышеперечисленный диагностический арсенал дополняли современными методами функциональной диагностики,

клинической иммунологии и генетики, бактериологии и патологической морфологии.

Наряду с проведением диагностических мероприятий всем больным проводилось противовоспалительное, бронхосанационное и посимптомное лечение, которое являлось этапом предоперационной подготовки.

В зависимости от вида врожденного порока бронхолегочной системы проводилось хирургическое или консервативное лечение. Оперативному лечению подверглись больные с вышеперечисленными врожденными пороками, им выполнены различные хирургические вмешательства. Оперативные вмешательства на трахее, бронхах, легких и средостении выполнялись при строгом соблюдении принципов радикальности, органосбережения и минимальной травматизации здоровых участков органа и тканей.

Таблица

Сравнительная характеристика частоты оперативных вмешательств при врожденных пороках развития бронхолегочной системы у детей и взрослых

Нозологические единицы	общ. кол.		взрослые		дети	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Дисонтогенетические бронхоэктазы	738	42,1	63	8,5/10,4	675	91,5/58,8
Солитарные бронхогенные кисты	226	12,9	104	46,0/17,2	122	54,0/10,6
Простая гипоплазия	258	14,7	171	66,3/28,3	87	33,7/7,6
Кистозная гипоплазия	188	10,7	110	58,5/18,2	78	41,5/6,8
Кисты средостения	89	5,1	43	48,3/7,1	46	51,7/4,0
Поликистоз легкого	72	4,1	49	68,1/8,1	23	31,9/2,0
Синдром Картагенера	49	2,8	22	44,9/3,6	27	55,1/2,4
Лобарная эмфизема	45	2,6	-	-	45	3,9
Секвестрация легкого	38	2,2	18	47,4/3,0	20	52,6/1,7
Трахеопищеводные свищи	12	0,7	3	25,0/0,5	9	75,0/0,8
Другие пороки	38	2,2	22	57,9/3,6	16	42,1/1,4
ВСЕГО:	1753	100	605	-/100	1148	-/100

Простая гипоплазия легких характеризуется недоразвитием всех структурных элементов (бронхи, сосуды, респираторный отдел) в пределах сегмента, доли или всего легкого. Диагностика простой гипоплазии включала поднаркозную трахеобронхоскопию или фибробронхоскопию под местной анестезией у детей старше 3–5 лет, что позволяет изучить архитектуру бронхиального дерева, определить характер и степень воспалительного процесса в бронхах. В последующем выполняли двустороннюю последовательную раздельную бронхографию. Изучение бронхограмм выявляло характерные для простой гипоплазии изменения: сужение просвета бронхов,

уменьшение количества их боковых ответвлений, отсутствие бронхов по периферии легкого. Аналогичные изменения наблюдались и со стороны сосудов легкого при ангиопульмонографии, что подтверждает врожденный характер заболевания. Ангиопульмонография выполнялась в случаях обширного двустороннего поражения легких с целью решения вопроса операбельности больного. КТ при простой гипоплазии используется как объективизирующий метод, но для определения показаний и объема хирургического вмешательства она малоинформативна и недостоверна. Показаниями для оперативного лечения при простой гипоплазии у 87 больных являлись частые, упорные обострения воспалительного процесса до двух и более раз в год и рентгенобронхографические изменения в зоне гипоплазированного участка легкого.

Кистозная гипоплазия. Особенностью гипоплазии кистозной, в отличие от простой, кроме недоразвития всех структурных элементов, является формирование полостей дистальнее сегментарных бронхов в виде слепо заканчивающихся бронхов. Диагностика кистозной гипоплазии осуществлялась теми же методами, что и простой гипоплазии, включая в обязательном порядке КТ легких в случаях двустороннего поражения с целью динамического наблюдения за больными. По поводу кистозной гипоплазии оперировано 78 детей.

Дисонтогенетические бронхоэктазы. Патология проявляется в раннем детском возрасте, характерными изменениями на бронхограммах были: бронхоэктазии, уменьшение объема долей (долей) легкого, смещение органов средостения в сторону поражения и высокое стояние купола диафрагмы. Патоморфологическое изучение удаленных участков легкого подтверждает врожденный характер патологии (недоразвитие паренхимы легкого, хрящевых пластинок бронхов, отсутствие склеротических изменений в ткани легкого), а также изменения со стороны сосудистой системы в виде: нарушений ветвления сосудов, уменьшения их количества и диаметра в пределах измененного участка легкого. Хирургическое лечение проведено у 675 детей с дисонтогенетическими бронхоэктазами.

Солидарные бронхолегочные кисты. Врожденный порок — результат внутриутробной трансформации сегментарных бронхов в полость, которая выстлана изнутри кубическим или цилиндрическим эпителием, продуцирующим жидкость. По мере накопления и воспаления кистозной жидкости возникают дренирующие бронхи, что и предопределяет клинические и рентгенологические проявления порока. Наиболее информативный диагностический метод — КТ. С целью изучения состояния бронхиального дерева и тканей легкого, окружающих кисту, выполняли бронхографию и фистулоцистографию (при наличии дренажной трубки). При нагноении кист показано дренирование их по Мональди и только после санации полости кисты хирургическое вмешательство. В клинике оперировано 122 больных.

По литературным данным (Сазонов А. М. и соавт., 1981; Путов Н. В. и соавт., 1980), солидарные бронхолегочные кисты объединены в одну группу с множественными кистами легких (поликистозом), морфологической основой которых является недоразвитие или изменение структуры паренхимы легкого по типу кист, при нормальной анатомической структуре бронхов до уровня субсегментарных. По нашему мнению, учитывая различия клинической симптоматики и морфологической структуры этих пороков, целесообразно выделять их как самостоятельные нозологические единицы.

Поликистоз. Диагностика базируется на тех же методах, что и при солидарных кистах — КТ, бронхография и ангиопульмонография, которые позволяют уточнить диагноз, определить границы поражения и состояние других участков легкого, включая противоположное. По поводу поликистоза легких оперировано 23 больных.

Среди дисонтогенетических кистозных образований особое место занимают кисты средостения (46). Видовая и количественная структура кист средостения следующая: тератодермоидные кисты (19), бронхогенные (16), энтерогенные (5); кисты тимуса (4), целомические кисты перикарда (2). Кисты средостения чаще диагностируются у детей и подростков. Бронхогенные и энтерогенные кисты — врожденные пороки развития, возникают в результате нарушения деления первичной кишки на ранних стадиях эмбрионального развития. Врожденный характер патологии подтверждает значительный процент сопутствующих врожденных пороков развития и дисонтогенетических стигм в этой группе пациентов. Характерной особенностью является общность строения стенок кист со стенками дыхательных путей или пищеварительной трубки соответственно.

Бронхогенные кисты локализуются преимущественно в средней части заднего средостения паратрахеально, вблизи бифуркации трахеи, главных бронхов и связаны с ними. Заполнены *бронхогенные кисты* молочного или коричневого цвета мукоидным содержимым. Клиническая симптоматика *бронхогенных кист* соответствует медиастинальному компрессионному синдрому.

Энтерогенные кисты встречаются значительно реже бронхогенных, располагаются, как правило, в заднем средостении, вблизи пищевода. В зависимости от типа внутренней выстилки (слизистой) энтерогенные кисты делятся на пищеводные, желудочные, кишечные, панкреатические и заполнены соответственно разным по составу содержимым, что обуславливает особенности клинической симптоматики и течения. Агрессивный характер содержимого энтерогенных кист способствует развитию воспалительного процесса в стенках кисты, инфицированию содержимого, возникновению пептических язв с разрывом стенок, а иногда и кровотечения в полость кисты. Риск возникновения тяжелых осложнений требует ранней диагностики и хирургического удаления энтерогенных кист.

Целомические кисты перикарда — это полые тонкостенные образования, по строению напоминающие перикард, возникают в результате порока развития. Преимущественная локализация — переднее средостение (правый кардио-диафрагмальный угол). Целомические кисты перикарда отличаются скудностью симптоматики.

Диагностика основывается на данных комплексного обследования больных. Лучевая диагностическая программа включала объективизирующие (обзорная рентгенография грудной клетки в двух проекциях, УЗИ) и специальные (контрастная эзофагография, линейная томография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография) методы обследования по показаниям. Метод УЗИ приобрел большое значение как при первичной диагностике образований средостения, так и в процессе динамического наблюдения за ними, особенно в детском возрасте, что позволяет значительно уменьшить лучевую нагрузку. Высокоинформативным методом диагностики кист средостения является эндосонография.

Инструментальные методы. Трахеобронхоскопия позволила выявить признаки, уточнить степень компрессии и эндобронхиального воспалительного процесса в бронхах, уточнить связь образования со стенкой трахеи или бронха, при необходимости выполнить биопсию или санацию трахеобронхиального дерева. Эзофагоскопия — уточняет отношение образования к пищеводу, наличие и степень наружной компрессии. Торакоскопия (*видеоторакоскопия*) позволяет визуализировать образование, выполнить биопсию или декомпрессию, а при благоприятных условиях удалить образование эндоскопически.

Лечение КС только хирургическое. Все больные оперированы.

Врожденная лобарная эмфизема. В основе этого порока лежит частичная непроходимость соответствующего, чаще долевого, вентилирующего бронха, обусловленная дефектом развития структур стенки (хряща, слизистой, сосудов) с образованием клапанного механизма. Клинико-рентгенологические данные настолько ярко выражены, особенно в декомпенсированной и субкомпенсированной стадиях, что диагностика не представляет трудностей. В компенсированной стадии, использовали бронхоскопию и КТ с целью уточнения объема оперативного вмешательства. Оперировано 45 больных, все дети.

Синдром Зиверта-Картагенера — сочетание обратного расположения внутренних органов, бронхоэктазии и синуситов, описан в начале века. В последние годы установлено, что с обратным расположением внутренних органов генетически связаны нарушения защитно-очистительной функции эпителия, выстилающего дыхательные пути, — так называемый синдром «неподвижности ресничек», сочетающийся у мужчин с неподвижностью жгутиков сперматозоидов. Диагностика основывается на данных клиники, трахеобронхоскопии, бронхографии и ангиопульмонографии. Лечение синдрома Зиверта-Картагенера консервативное, комплексное. Оперативное лечение показано у больных с четко локализованными односторонними бронхоэктазами в случаях упорного течения гнойно-воспалительного процесса и неэффективности консервативной терапии. В клинике оперировано 27 детей, операции носили паллиативный характер.

Секвестрация легкого. Характеризуется наличием обособленного 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 методами диагностики являются аортография и КТ. По поводу секвестрации легкого оперировано 20 детей. Особенности оперативных вмешательств при секвестрации легкого являются: обнаружение, выделение и обработка aberrантных сосудов, отходящих от грудного или брюшного отделов аорты или их ветвей и располагающихся, как правило, в легочной связке.

Врожденные трахеопищеводные и бронхопищеводные свищи. Порок развития характеризующийся наличием сообщения между трахеей или бронхом и пищеводом. Возникает в результате нарушения процесса разделения первичной кишки на ранних этапах эмбриогенеза. Диагностика свищей основывалась на данных трахеобронхоскопии, эзофа-

госкопии, эзофагографии с зондом, по методике клиники, и бронхографии. В клинике оперировано 9 больных.

Экспираторный стеноз и трахеобронхомегалия. Под нашим наблюдением находилось 5 больных с экспираторным стенозом и 3 с трахеобронхомегалией. Всем больным выполнены операции, стабилизирующие заднюю стенку трахеи и крупных бронхов. Трахеобронхография выполнялась по методике, разработанной в клинике.

Пороки развития бронхов и трахеи. Дивертикулы бронхов и трахеи обусловлены локальным недоразвитием эластических и мышечных волокон в стенке соответствующего органа. Наиболее частыми осложнениями являются дивертикулит с бронхонодулярным свищем и кровохарканьем. Диагноз выставляется на основании данных трахеобронхоскопии, бронхографии и КТ. Под нашим наблюдением находился 1 больной с дивертикулом правого главного бронха, выполнена клиновидная резекция. **Трахеальные бронхи** наблюдали у 3 детей. Диагностика основывалась на данных трахеобронхоскопии и трахеобронхографии. Резекция трахеальных бронхов выполнена у 2 больных.

Сосудистые аномалии. С аномалиями сосудов малого круга кровообращения в клинике наблюдалось и было прооперировано 4 больных. Из них 3 — с **артериовенозными аневризмами** и 1 — с **гипоплазией легочных сосудов**. Наиболее информативными методами диагностики данных пороков являются ангиопульмонография, МРТ с усилением и КТ.

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

Все больные выписаны в удовлетворительном состоянии. Летальных исходов не было.

Выводы

1. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы продолжают оставаться одной из наиболее сложных диагностических и лечебных проблем пульмонологии.

2. Диагностика врожденных пороков развития бронхолегочной системы требует комплексного подхода с применением наиболее информативных специальных методов исследования: трахеобронхоскопии, компьютерной томографии, ангиопульмонографии.

3. Больные с врожденными пороками бронхолегочной системы подлежат хирургическому лечению в специализированных центрах.