

В. И. Клименко, Р. С. Демус
ВАРИАНТЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ КИСТОЗНОЙ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕГКОГО

ГУ «Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии им. Ф.Г. Яновского НАМН Украины»

Введение

Среди пороков развития лёгких особый интерес представляет кистозная гипоплазия, которая имеет большее количество названий и её объединяют либо с

кистами либо с кистозными бронхоэктазами. Мы считаем, что кистозная гипоплазия (поликистоз), кистозная гипоплазия лёгкого с аортальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация) и кистозные бронхоэкта-

зы являются клиническими вариантами одной и той же врождённой патологии лёгких. Различие клинического течения зависит от преимущественного поражения легочной паренхимы или бронхиального дерева и сосудистой системы.

Материалы и методы

За последние 10 лет мы наблюдали 78 больных с кистозной гипоплазией легких. 37 (47,4 %) из них были в возрасте от 6 до 35 лет, старше 35 лет — 19 (24,4 %) больных. Мужчин было 41 (52,6 %), женщин — 37 (47,4 %). В период очередного обострения процесса обследовано 67 (85,9 %) больных, в период ремиссии 11 (14,1 %). Основными жалобами были приступообразный кашель с гнойной мокротой — 37 (47,4 %), боль в грудной клетке на стороне поражения — 38 (48,7 %), умеренно выраженная одышка — 21 (26,9 %), повышение температуры тела до 37 — 37,50С. При осмотре у 12 (15,4 %) человек отмечено общее физическое недоразвитие, у 20 (25,6 %) больных деформация грудной клетки из-за уплощения на стороне поражения. У большинства больных над пораженным лёгким отмечено ослабление дыхания, влажные и сухие хрипы, тимпанический характер перкуторного звука, в некоторых случаях укорочения перкуторного звука. Биохимические показатели крови были отклонены от нормы у 28 (35,9 %) больных. Показатели внешнего дыхания были снижены у 22 (28,2 %) больных. Из 78 больных с кистозной гипоплазией лёгких у 44 (56,4 %) был поликистоз, у 22 (28,2 %) кистозные бронхоэктазы и у 12 (15,4 %) больных внутридолевая секвестрация. Правое лёгкое было поражено в 39 (0,5 %) случаях (всё лёгкое в 8 (10,3 %) случаях, верхняя и средняя доли — 4 (0,05 %), средняя и нижняя — 5 (0,06 %), верхняя — 15 (19,2 %), средняя — 4 (0,05 %), нижняя — 3 (0,04 %)), левое в 37 (47,3 %) случаях (всё лёгкое — 10 (12,8 %), верхняя доля — 16 (20,5 %), нижняя доля — 11 (14,1 %)).

Результаты и обсуждение

На рентгенограммах органов грудной клетки (ОГК), компьютерной томографии ОГК с внутривенным контрастированием в больных с кистозной гипоплазией в легочной паренхиме определяются множественные тонкостенные воздушные полости, которые наслаиваются одна на другую от 1 до 5 см в диаметре. Резкое обеднение рисунка отмечено у 23 (29,5 %) больных. В остальных случаях обнаруживаются грубые тяжи на фоне множественных полостей. На соответствующей стороне купол диафрагмы нередко приподнят малоподвижен. Органы средостения при поражении всего лёгкого смещены в больную сторону. При бронхографии кистозные полости заполняются контрастом и напоми-

нают «ласточкины гнезда». Ангиопульмонографическое исследование и компьютерная томография с контрастом показывают, что сосудистый рисунок на стороне поражения обеднен, сосуды патологически истонченные и изгибаются кистозные образования. При бронхоскопии у 62 (79,5 %) больных был обнаружен в 42 (53,8 %) случаях катаральный и в 20 (25,6 %) — катарально-гнойный эндобронхит. У трех (3,8 %) больных отмечено недоразвитие хрящевого каркаса главного бронха на стороне поражения, и у 15 (19,2 %) больных патологии трахеобронхиального дерева не обнаружено. Рентгенологически в 12 (15,4 %) больных с внутридолевой секвестрацией отмечалось гомогенное затемнение округлой или овальной формы локализованное чаще в заднебазальном сегменте нижней доли левого легкого (8 (10,3 %) случаев). Справа было 2 (2,6 %) случая внедолевой секвестрации в косой междолевой борозде. На фоне затемнения можно видеть ячеистый рисунок. Применение компьютерной томографии с контрастированием, аортография или наложение искусственного пневмоторакса позволяет более точно поставить диагноз кистозной гипоплазии с аортальным кровоснабжением.

При осложненной кистозной гипоплазии проводилась предоперационная подготовка. Операции проводились после ликвидации обострения.

У 78 больных с кистозной гипоплазией легких были произведены следующие оперативные вмешательства: пульмонэктомии 18 (23,1 %), билобэктомии 7 (8,9 %), у 2 (2,6 %) больных удалена пирамида, еще у 2 (2,6 %) больных была удалена внедолевая кистозная гипоплазия, у 49 (62,8 %) больных — лобэктомия.

Летальных исходов не было. У 1 (1,3 %) больного наблюдалось кровотечение, которое возникло после разрушения легочной связки. Кровотечение удалось остановить. При осмотре места удаления доли в области культи легочной связки обнаружен пересеченный сосуд диаметром 4 мм с толстыми стенками, свидетельствующий об аномалии развития легкого. В другого больного на 11 день начала функционировать бронхиальная фистула, которую удалось ликвидировать с помощью клея, примененного при бронхоскопии.

Выводы

Учитывая необратимость кистозной гипоплазии и тенденцию к осложненному течению, таким больным показано хирургическое лечение не только по прямым показаниям, но и по расширенным. Если в связи с распространенностью процесса, либо других причин операция не показана, необходима консервативная терапия до достижения ремиссии с последующим диспансерным наблюдением и противорецидивным лечением.