

В. І. Клименко, М. С. Опанасенко, Б. М. Конік, Р. С. Демус

РІДКІСНИЙ ВИПАДОК ЕНДОБРОНХІАЛЬНОЇ ГАМАРТОХОНДРОМИ ЛЕГЕНІ

ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Актуальність

Діагностика гамартохондром (ГХ) продовжує представляти великі труднощі, їх доводиться диференціювати з багатьма захворюваннями: раком легень, ехінококом, туберкулозою, доброякісними пухлинами, кистами і іншими утвореннями, які рентгенологічно проявляються у вигляді так званих округлих тіней. ГХ відносяться до рідкісних вад розвитку легень, основою яких є елементи мезо- і ентодерми. Так, Г. Г. Горовенко і співавтори на 3500 резекцій легень виявили ГХ лише в 14 (0,4 %) хворих. В. І. Стручков і співавтори на 275 резекцій легень з приводу новоутворень — ГХ були в 14 хворих [1]. М.Г. Віннер і М.Л. Шулуто показали дані про 99 хворих з цією патологією [1], Л.С. Розенштраух і співавтори — про 64 [2], Е.Г. Базарон — про 60 [2], В.І. Клименко і співавтори — про 56 [1].

Матеріали і методи

У відділенні хірургічного лікування туберкульозу і неспецифічних захворювань легень Національного інституту фтизіатрії і пульмонології НАМН України з 1970 по 2016 рр. зроблено 11200 резекцій легень і в 184 (1,6 %) хворих виявлені ГХ, серед них 112 (60,7 %) чоловіків і 72 (39,3 %) жінок, віковий діапазон від 5 до 70 років. В 58,6 % випадків ГХ локалізувалися праворуч, а в 41,4 % — ліворуч.

В 156 (84,8 %) пацієнтів захворювання виявлене при профілактичному огляді, в 13 (7,1 %) — випадково в стаціонарі при рентгенографічному огляді, 15 (8,1 %) довгостроково лікувалися в туберкульозному диспансері антибактеріальними препаратами.

ГХ не мають патогномонічних клінічних проявів. Деякі хворі відзначають стомлюваність, кашель, болі в грудній стінці на стороні захворювання, кровохаркання. Вроджені дизембріюми, розташовані поруч із бронхом або ендобронхіально. дають більш ранню і різко виражену клінічну картину внаслідок функціональних порушень [3]. При ендобронхіальному рості пухлини, який ми спостерігали в 5 (2,7 %) хворих, клінічні прояви розвивалися по типу часткової або повної бронхіальної непрохідності. Порушувалися вентиляція і дренажна

функція бронхів, що призвело до розвитку пневмонії в 4 (2,2 %) хворих і абсцесу в 1 (0,5 %). Аналізи крові, сечі, біохімічні показники крові, як правило, були в межах норми.

Велике значення в діагностиці ГХ має комплексне обстеження: рентгенографічне, бронхоскопічне з катеризаційною біопсією, а також трансторакальна пункційна біопсія [2, 7].

При рентгенографічному дослідженні визначається округла, овальна, рідше неправильної форми тінь з чіткими, гладкими, рівними контурами. Легенева тканина, яка оточує утворення не змінена, рідше може бути в ателектазі. Характерною для ГХ ознакою є звапнення (точкові і плямисті). Як правило, вони зустрічаються, коли діаметр пухлини досягає 3-4 см і більше. Деякі автори виділяють також лінійні звапнення. Розташовуються такі звапнення хаотично і частіше в центральних відділах пухлини [5].

При ехінококовій кисті запнені включення переважно локалізуються периферично, утворюючи ободок. При туберкулозі, як правило, присутні вогнищеві зміни в легенях, іноді при комп'ютерній томографії визначається ексцентрично розміщена порожнина деструкції. Певну діагностичну цінність мають туберкулінові проби і імунологічні дослідження. Звапнення при туберкулозах може бути циркулярним, вогнищевим і змішаним [8].

Більш складна рентгендіагностика ГХ без звапнення. Ґрунтуючись на чітких і рівних контурах патологічної тіні, можна поставити діагноз доброякісної пухлини, якщо діаметр її не перевищує 2 см. При більших розмірах доводиться виключити всі інші утворення, що проявляються рентгенологічно у вигляді округлої тіні. і в першу чергу периферичний рак і кисти легень [4]. Труднощі диференціальної діагностики раку загальновідомі. По-перше, усі наявні рентгенологічні, бронхологічні і цитологічні методи не так достовірні, щоб на їх підставі заперечувати рак. Це можна зробити тільки при явних патогномонічних ознаках туберкульозної, грибової або іншої природи округлого утворення [7. По-друге, пери-

феричний рак доводиться диференціювати з такими захворюваннями, які теж вимагають хірургічного лікування, але диференціальна діагностика необхідна для того, щоб визначити обсяг хірургічного втручання і особливо післяопераційного лікування хворих. Такої ж думки дотримуються і багато інші авторів, зокрема Е. А. Вагнер і В. М. Таровський [1]. Часта помилка лікарів терапевтичних відділень у тому, що вони довготривало лікують хворих з округлими затемненнями без онкологічної настороженості. Ми вважаємо, що, якщо тінь, підозріла на пневмонію, ателектаз сегмента або частки легені, не зникає за 20-30 днів протизапальної терапії, необхідні повне бронхологічне обстеження і консультація торакального хірурга. Велике значення ми надаємо ендобронхіальній біопсії і трансторакальній біопсії.

Бронхоскопію з катетеризацією зроблено 62 хворим, ендобронхіальна біопсія 3, бронхоскопія без катетеризації 20, трансторакальна біопсія 8, для якої застосовували апарати, розроблені в нашій клініці. Використання зазначених діагностичних методів дозволило в 88 % випадків підтвердити доброякісну природу захворювання.

ГХ легень звичайно відносяться до вроджених доброякісних дизембріом, хоча є повідомлення про їхню можливу малігнізацію і навіть метастазування [6]. У наших спостереженнях в 4 з 184 хворих була малігнізація ГХ. Вивчення віддалених (через 3-6 років) результатів в 122 наших хворих показала відсутність малігнізації і метастазування ГХ.

Результати

Методи оперативного лікування при ГХ розроблені добре. Обсяг втручання залежить від локалізації пухлини. Розташовані в міждольовій борозні і субплеврально — проводили енуклеацію ГМ. Якщо пухлина розташовувалася в товщі частки, сегмента і була зрощена із бронхом або судинами — робили ощадливу резекцію. Резекцію частки легені проводили при наявності вторинних змін (абсцедування) [3].

Оперативний доступ в 124 (66,4 %) випадках був боковий, в 28 (15,2 %) — задньобоківий, в інших 32 (17,4 %) випадках — передньобоківий. В 67 (36,4 %) хворих зроблена часткова резекція (в 40 (21,7 %) — крайова, і 14 (7,6 %) клиноподібна, в 13 (7,1 %) площинна), в 98 (53,3 %) — енуклеація пухлини, в 10 (5,4 %) — лобектомія (в 4 (2,2 %) верхня, в 2 (1,1 %) середня, в 4 (2,2 %) нижня), в 1 (0,5 %) пульмонектомія, в 8 (4,3 %) — видалення пухлини, що розташовувався в межистинні. Ускладнення відзначені в 3 хворих (1,6 %). Усі вони ліквідовані консервативним шляхом. Позитивний результат оперативного лікування відзначено в 100,0 % випадків.

Наводимо власне клінічне спостереження рідкісного випадку ендобронхіального розташування ГХ.

Хвора М, 1944 року народження була госпіталізована в клініку в жовтні 2015 року з діагнозом рецидивуючої нижньочасткової пневмонії справа. Пред'являла скарги на тривалий кашель з виділенням слизисто-гнійного харкотиння, помірну задишу, періодичне підвищення температури тіла до фебрильних цифр. При розпитуванні було встановлено, що за останніх 4 роки близько восьми разів хворіла на запалення легень, два з них були двосторонніми. Кожного разу нетривалий курс антибак-

теріальної терапії приносив незначне полегшення, але залишався продуктивний надсадний кашель. Рентгенологічно не одноразово лікарі констатували наявність у хворі постзапального фіброзу з бронхоектазами в нижній частці правої легені.

При поступленні на оглядовій рентгенографії органів грудної порожнини (ОГОГП) було виявлено наявність постзапального пневмофіброзу з бронхоектазами нижньої частки правої легені.

Хвора була всебічно обстежена. В загальноклінічних аналізах звертали на себе увагу підвищена ШОЕ (55 мм/год) і помірний лейкоцитоз (WBC — $10,1 \times 10^9/\text{л}$); всі інші показники лабораторних методів дослідження були в нормі. Із супутньої патології у хворі було діагностовано гіпертонічну хворобу 2 ст і жовчо-кам'яну хворобу в фазі ремісії. При фіброbronхоскопії (ФБС) було виявлено новоутворення нижньочасткового бронху справа, яке перекривало останній на 2/3, фіксувалось товстою ніжкою до стінки бронху і своїм верхнім полюсом поширювалось до місця відходження середньочасткового бронху. 3-під новоутворення поступав слизисто-гнійний вміст. Була проведена санація трахео-бронхіального дерева і біопсія новоутворення.

За даними гістологічного дослідження було встановлено діагноз ГХ нижньочасткового бронху справа. Розглядалось питання видалення ГХ шляхом ФБС і відновлення прохідності нижньочасткового бронху. Однак, враховуючи анамнез захворювання (4 роки і перенесені багаторазові пневмонії) і дані рентгенологічних методів дослідження (наявність вираженого постзапального пневмофіброзу з бронхоектазами нижньої частки правої легені) було прийнято рішення виконати хворій нижню лобектомію справа.

Після курсу антибактеріальної, протизапальної та інгаляційної терапії, декількох санаційних ФБС вдалося досягти зменшення проявів запалення в нижньочастковому бронсі справа. Через 10 днів після поступлення в клініку хвора була прооперована.

Протокол операції

Під однолегеневим інтубаційним наркозом в положенні хворі на лівому боці проведено бокову торакотомію справа по 6-му міжребір'ю. Плевральна порожнина була облітерована в межах нижньої частки. Проведено інтраплевральний пневмоліз. При ревізії було встановлено, що нижня частка легені зменшена в розмірі, малоповітрянна, місцями ціанотична. При пальпації в ній визначаються бронхоектази і виражені фіброзні зміни. Інші відділи легені були без змін. Прийнято рішення провести типову резекцію нижньої частки легені. Після обробки артерій і вен до нижньої частки, розділення міжчасткових борозд, було виділено нижньодольовий бронх і він був взятий на лігатуру. Проведено поперечну бронхотомію на 1-не кільце вище місця поділу бронху на сегментарні, і під контролем ФБС з допомогою зажиму ГХ була виведена за ніжку в плевральну порожнину (Рис. 1).

Після цього нижньочастковий бронх був пересічений ендостеплером. Проведено санацію плевральної порожнини, перевірку кукси бронху на герметизм, встановлено дренаж і мікроірригатор в плевральну порожнину, післяопераційна рана була пошарово зашита. При

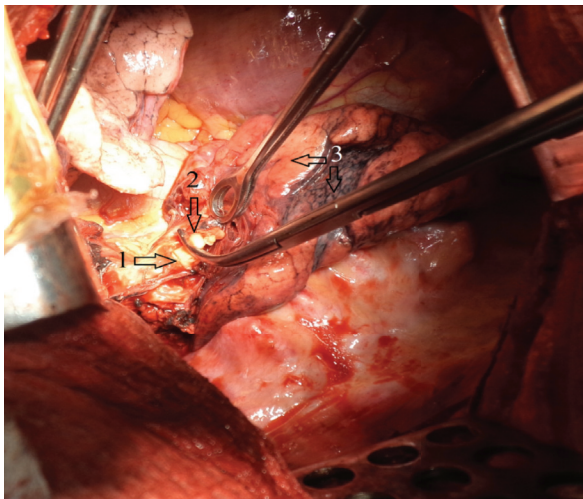


Рис. 1. Зовнішній вигляд операційного поля: 1 — бронхотомний отвір; 2 — пухлина на ніжці; 3 — нижня частка легені.

ЛІТЕРАТУРА

1. Дифференціальна діагностика і тактика лічення больных гамартохондромой легкого [Текст] / Г. Г. Горovenko, В. И. Клименко, Ю. А. Когосов, В. М. Мельник // Грудная хирургия. — 1985. — № 5. — С. 37–40.
2. Паливода, Н. Г. Множественные гамартохондромы легкого и грудной стенки [Текст] / Н. Г. Паливода, Я. М. Волошин, Н. С. Опанасенко // Український пульмонологічний журнал, — 1997. — № 2. — С. 70.
3. Endobronchial Hamartoma as a Cause of Pneumonia [Text] / T. Oguma [et al.] // The American Journal of Case Reports. — 2014. — Vol. 15. — P. 388–392.
4. Giant pulmonary hamartoma [Text] / S. Y. Lee, H. J. Park, C. S. Lee, K. R. Lee // European journal of cardio-thoracic surgery. — 2002. — Vol. 22. — № 6. — P. 1006.
5. Giant pulmonary hamartoma — a rare presentation of a common tumor [Text] / J. Hutter, S. Reich-Weinberger, G. Hutarew, H. J. Stein // The Annals of thoracic surgery. — 2006. — Vol. 82, — № 2. — P. e5–e7.
6. Multiple chondromatous hamartomas of the lung [Text] / A. Bini, M. Grazia, F. Petrella, M. Chittolini // Interactive cardiovascular and thoracic surgery. — 2002. — Vol. 1. — №2. — P. 78–80.
7. Multiple chondromatous hamartomas of the lung: a case report and review of the literature with special reference to Carney syndrome [Text] / T. Kiryu [et al.] // Cancer. American Cancer Society. — 1999. — Vol. 85. — № 12. — P. 2557–2561.
8. The challenge of pulmonary endobronchial chondromatous hamartomas [Text] / G. Dimitrakakis [et al.] // Journal of Balkan Union of Oncology. — 2014. — Vol. 19, — № 1. — P. 60–65.

ФБС даних за порушення прохідності бронхів не було виявлено.

Післяопераційний період перебігав гладко, дренажі були видалені через 8 днів і хвора в задовільному стані була виписана із стаціонару через 2 тижня. При контрольному огляді через 6 міс пацієнтка скарг не пред'являла, звертала увагу на радикальну зміну якості життя в кращу сторону.

Висновки

Рецидивуючі пневмонії, що добре піддаються лікуванню антибактеріальними препаратами широкого спектру дії, тривалий надсадний кашель можуть свідчити про наявність порушення прохідності трахео-бронхіального дерева на різному рівні.

Вчасна діагностика доброякісних пухлин бронхів дає можливість ендоскопічного відновлення прохідності трахео-бронхіального дерева.

При розвитку в ретростенотичному відділі легені виражених постзапальних змін пріоритет повинен віддаватись резекційним методам лікування.