

М. Ю. Шамрай, С. М. Шалагай

ДІАГНОСТИКА І ЛІКУВАННЯ КІСТОЗНОЇ ГІПОПЛАЗІЇ ЛЕГЕНІВ З АОРТАЛЬНИМ КРОВОПОСТАЧАННЯМ

ДУ "Національний інститут фізіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України"

Кістозна гіпоплазія з аортальним кровопостачанням порівняно рідка вада розвитку легенів. При даній патології під час ембріогенезу частина легеневої тканини розвивається незалежно від основної легені забезпечується кров'ю з артерій великого кола кровообігу, що відходять від аорти, і не має зв'язку з бронхами і судинами малого кола кровообігу.

Анатомічно класифікують інтралобарну і екстралобарну форми КГЛАК. При інтралобарній (вона зустрічається значно частіше, ніж екстралобарна КГЛАК) аномальна ділянка легеневої тканини знаходиться всередині основної маси легені (частіше в базальних сегментах правої легені), не поєднується з її бронхами, позбавлена власної плеври і кровопостається з артерій, що відходять безпосередньо від аорти або її великих гілок, а венозний відтік найчастіше здійснюється через нижню легеневу вену. При екстралобарній формі КГЛАК патологічна ділянка анатомічно відділена від нормальної легеневої тканини і може розташовуватися в середостінні, черевній порожнині, заочеревинному просторі, між м'язово-фасціальними листками шиї.

Дана патологія, як правило, однобічна. Однак, були описані випадки двобічної внутрішньодольової КГЛАК, одномоментно успішно вилікуваних за допомогою хірургічного втручання. Екстралобарна, у всіх вікових групах, і інтралобарна КГЛАК у дітей протікає найчастіше безсимптомно і виявляються лише при рентгенологічному обстеженні з приводу пневмонії та інших причин. Через те, що гіпоплазія легені зустрічається рідко, хворих зазвичай довго лікують консервативно, а якщо і оперують, то з помилковим діагнозом. Хірургічне втручання з приводу КГЛАК застосовується досить рідко, хоча воно є методом вибору, що дозволяє радикально вилікувати хворого.

Матеріали та методи

З 1963 по 2018 роки було прооперовано 32 хворих з КГЛАК. Серед них чоловіків було 17 (53,1 %), жінок 15 (46,90 %). Серед пацієнтів було 11 (34,3 %) дорослих (вік 20-60 років) і 21 (65,7 %) дітей у віці від 3 до 16 років. У 8 (25 %) пацієнтів було виявлено затемнення в легенях на рентгенограмі при профілактичному огляді.

З 32 хворих перед операцією тільки у 12 (37,5 %) осіб було поставлено діагноз кістозна гіпоплазія з аортальним кровопостачанням (після проведення аортографії), у 9 (28,1 %) рентгенологічно була запідозрена КГЛАК, а у 11 (34,3 %) захворювання трактувалося як гнійний процес (нагноєння кісти, абсцес легені, бронхоектази).

Результати

З 32 хворих у 19 (59,3 %) осіб була проведена нижня лобектомія: зліва - 11 (34,3 %), праворуч - 8 (25,0 %). У 4 (13,4 %) осіб було виконано видалення піраміди нижньої частки зліва, у 2 (6,25 %) — клиноподібна резекція S10 справа, і ще у одного (3,1 %) — резекція S8–9 зліва. Пульмонектомія була виконана у двох (6,25 %) пацієнтів. У 4 (12,5 %) хворих була видалена екстралобарна КГЛАК справа. Ефективність хірургічного лікування складала 100,0 %.

У 27 (84,3 %) випадках живляча артерія була одна, а у 5 (15,6 %) пацієнтів їхня кількість дорівнювала 2 або більше. У 22 (68,7 %) хворих аберантна судина виходила із грудної аорти, проходячи через легеневу зв'язку, які живлять КГЛАК. У 3 (9,3 %) осіб джерелом кровопостачання патологічного ділянки був черевний відділ аорти. У одного (3,1 %) хворого живляча судина походила із черевного стовбура, і у 4 (12,5 %) — із міжреберної артерії. Діаметр аберантних судин коливався від 1 мм до 1 см. Якщо артерій було кілька, вони мали невеликий діаметр (в межах 3–4 мм).

Обговорення

Діагностика даної вади представляє великі труднощі. Її доводиться диференціювати з багатьма захворюваннями: хронічним абсцесом легені, бронхоектазами, інфільтративною формою туберкульозу в фазі розпаду, шароподібними утвореннями легені - туберкуломою, гамартомою, ехінококом, периферичним раком та іншими хворобами.

При рентгенологічному дослідженні КГЛАК визначається у вигляді повітряної кісти або групи кіст на тлі інтенсивного гомогенного затемнення округлої форми з локалізацією в зад-

небазальному сегменті, особливо зліва при інтралобарній і гомогенного затемнення при екстралобарній КГЛАК.

Найбільш достовірним методом діагностики є рентгенологічний: аортографія і мультиспіральна комп'ютерна ангіографія з 3D моделюванням, на якій візуалізуються абберантні судини.

Доопераційна діагностика або навіть підозра на КГЛКА є дуже важлива. Оскільки аномально відходжені судини від аорти, можуть бути травмовані під час операції. Що в свою чергу приведе до масивної кровотечі. Тому перевязці і

пересіченню аномальної судини надають дуже важливе значення.

Висновок

Діагностика КГЛАК складна через те що, зустрічається рідко і має неспецифічні клінічні, лабораторні та інструментальні ознаки. Найбільш достовірним методом діагностики є рентгенологічний: аортографія і мультиспіральна комп'ютерна ангіографія з 3D моделюванням. При КГЛАК показано радикальне хірургічне втручання.