

М. С. Опанасенко, В. І. Лисенко, М. І. Калениченко КІСТОЗНА ГІПОПЛАЗІЯ ЛЕГЕНЬ З АОРТАЛЬНИМ КРОВОПОСТАЧАННЯМ: ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

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

Кістозна гіпоплазія легень з аортальним кровопостачанням (КГЛАК) порівняно рідкісна вроджена вада, при якій в період ембріогенезу частина легеневої тканини розвивається незалежно від основної легені та кровопостається з артерій великого кола кровообігу, що відходять від аорти і не має зв'язку з бронхами, та судинами малого кола кровообігу. Дана патологія, як правило, одностороння, однак, були описані випадки двобічної КГЛАК.

За анатомічною класифікацією вирізняють інтралобарну і екстралобарну КГЛАК. При інтралобарній КГЛАК аномальна ділянка легеневої тканини знаходиться всередині основної маси легені (частіше в базальних сегментах легень), вона 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. Екстралобарна КГЛАК характеризується анатомічно відділеною патологічною ділянкою легеневої паренхіми від нормальної легеневої тканини і може розташовуватися в середостінні, черевній порожнині, заочеревинному просторі, між м'язово-фасціальними листками шиї. Інтралобарна КГЛАК зустрічається значно частіше, ніж екстралобарна її форма.

Інтралобарна в дитячому віці та екстралобарна КГЛАК у всіх вікових групах, найчастіше протікає безсимптомно і виявляється лише при рентгенологічному обстеженні з приводу пневмоній та інших причин. Клінічно КГЛАК найбільш часто проявляється у вигляді повторних пневмоній, кровохаркання або кровотечі, плевриту, гемотораксу. При нагноєнні екстралобарна КГЛАК проявляється у вигляді гострого або хронічного гнійного процесу, в ряді випадків з появою великої кількості гнійного мокротиння внаслідок прориву вмісту кіст в бронх. КГЛАК зустрічається відносно рідко, внаслідок чого хворих зазвичай довго лікують консервативно, а якщо і оперують, то з помилковим діагнозом. Хірургічне втручання з приводу КГЛАК є основним методом, що дозволяє радикально вилікувати хворого.

Матеріали та методи

Нами було проведено ретроспективний аналіз 34 прооперованих хворих з приводу КГЛАК в НІФП НАМНУ. За статеву належністю чоловіків було 18 (52,95%), жінок 16 (47,05%). Серед них, дорослих пацієнтів (віком від 19 до 64 років) 13 (38,2%) і 21 (61,8%) дитина віком

від 3 до 16 років. У 9 (26,5%) пацієнтів було виявлено затемнення в легенях на рентгенограмі при профілактичному огляді.

Тільки у 14 (41,2%) осіб з 34 хворих перед операцією був виставлений діагноз кістозної гіпоплазії з аортальним кровопостачанням (після проведення аортографії і мультиспіральної комп'ютерної ангіографії з 3D моделюванням), у 9 (26,5%) рентгенологічно була запідозрена КГЛАК, а у 11 (32,3%) захворювання трактувалося як гнійні процеси в легенях (нагноєння кісти, абсцес легені, бронхоектази).

Результати

З 34 хворих у 20 (58,8%) осіб була проведена нижня лобектомія: зліва — 11 (32,4%), праворуч — 9 (26,4%). З них VATS лобектомія праворуч — 2 (5,9%), ліворуч — 2 (5,9%). У 4 (11,8%) осіб було виконано видалення піраміди нижньої частки зліва, у 3 (8,8%) — клиноподібна резекція S10 справа і ще у 1 (2,9%) — резекція S8–9 зліва. Пульмонектомія була виконана у 2 (5,9%) пацієнтів. У 4 (11,8%) хворих була видалена екстралобарна КГЛАК справа. Ефективність хірургічного лікування склала 100,0%. Післяопераційної летальності не було. У 2 (5,9%) хворих в післяопераційному періоді спостерігалось недорозправлення легені, яке консервативними методами було ліквідовано.

У 29 (85,3%) випадках живляча артерія була одна, а у 5 (14,7%) пацієнтів їхня кількість дорівнювала 2 або більше. У 24 (70,6%) хворих аберантна судина виходила із грудної аорти, яка живила КГЛАК, проходячи через легеневу зв'язку. У 5 (14,7%) осіб джерелом кровопостачання патологічного ділянки був черевний відділ аорти. У одного (2,9%) хворого живляча судина походила із черевного стовбура, а у 4 (11,8%) з міжреберних артерій. Діаметр аберантних судин становив до 1 см. Якщо артерій було кілька, вони мали невеликий діаметр (в межах 3–4 мм).

Обговорення

Діагностика КГЛАК як вродженої вади розв'язку представляє великі труднощі. Її доводиться диференціювати з багатьма захворюваннями: хронічним абсцесом легені, бронхоектазами, інфільтративною формою туберкульозу в фазі розпаду, округлими утвореннями легені (туберкуломою, гамартомою, ехінококом, периферичним раком) та іншими хворобами.

При проведенні рентгенологічного дослідження КГЛАК визначається у вигляді повітряної кісти, або групи кіст на тлі інтенсивного гомогенного затемнення, окру-

глої форми, з локалізацією в заднебазальних сегментах, при інтралобарній і гомогенного затемнення при екстралобарній її формах.

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

Передопераційна діагностика КГЛКА, або навіть підозра на наявність даної патології, є дуже важливою для попередження інтраопераційних ускладнень, оскільки аномальні судини, що відходять від аорти, під час операції можуть бути травмовані, що в свою чергу приведе до масивної кровотечі. Тому визначенню точної локалізації абберантних судин, їх правиль-

ній перев'язці і пересіченню надають дуже велике значення.

Висновок

КГЛАК, як патологія, зустрічається достатньо рідко, внаслідок не специфічності клінічних, лабораторних та інструментальних ознак диференційна діагностика даної вади достатньо складна. Найбільш достовірним методом діагностики даної патології є аортографія і мультиспіральна комп'ютерна ангиографія з 3D моделюванням. Хірургічне втручання з приводу КГЛАК є радикальним методом, що дозволяє вилікувати хворого. Робота виконана за кошти державного бюджету.