

КИСТОЗНО-БУЛЛЕЗНО-ЭМФИЗЕМАТОЗНАЯ ТРАНСФОРМАЦИЯ (КБЭТ) ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

*Шмаков А.П., Зуев Н.Н., Седлавский А.П., Осочук А.С., Кузьменко Т.В.,
Питкевич А.Э., Литвяков М.А., Подолинский Ю.С.,
Сайковская О.Н., Старикович Т.Е.*

*Витебский государственный медицинский университет, курс детской хирургии,
Витебский областной детский клинический центр*

Введение. В основе таких изменений дыхательной паренхимы легкого лежит нарушение бронхиальной проходимости. Сложное и долгое развитие легких (до 25 лет) определяет широкий диапазон временной манифестации и выявляемости КБЭТ, что является до сих пор причиной обсуждения врожденного или приобретенного происхождения патологии. И все-таки эти структурные изменения легкого могут быть следствием как нарушений эмбриогенеза, так и болезней, возникающих в процессе жизни человека. Однако, первый механизм предпочтительнее, т.к. даже при возникновении небольших генетических поломок, сразу не проявляющихся грубыми структурными изменениями, они позже могут возникать под действием внешних вредоносных (экзогенных) факторов (полифакторный механизм пороков), причем далеко не сразу после рождения. Помимо того, их терминология до сих пор окончательно не определена (киста, эмфизема, булла, блеб и пр.). Очевидно, что все эти болезни предполагают увеличение объема дыхательной единицы лёгкого (ацинуса). (1,2,3)

Имеется ряд классификаций по локализации, по количеству, по размеру, по числу полостей, по характеру содержимого, по соотношению с бронхом, по выраженности клинических проявлений, по осложнениям и пр.

КБЭТ лёгких может протекать бессимптомно и обнаруживаться при диспансерных рентгенологических исследованиях. Но развитие осложнений (инфицирование, пневмотракс, респираторный дистресс синдром, озлакачествление, сдавление, синдром внутригрудного напряжения и др.) проявляется различными по тяжести неотложными состояниями. Возможно также клиническое течение под «маской» ОРВИ, бронхита, воспаления лёгких, снижения переносимости физических нагрузок и пр. Кроме того, являясь редкими (3-6%), а также обладающими широким клиническим полиморфизмом они привлекают повышенный интерес. (3)

Цель. На основании анализа клинических материалов установить дефекты оказания медицинской помощи больным КБЭТ лёгких для оптимизации диагностики, лечебной тактики, принципов диспансеризации.

Материалы и методы. Изучены десять случаев КБЭТ лёгких у детей, лечившихся в ВОДКЦ в 2019-2023 гг. Мальчиков было 8, девочек 2. Возраст: 3-6 – 1, 6-10 – 2, 10-15 – 2, 15-18 лет – 5 пациентов.

Анамнестически: острая пневмония в стационаре лечилась у 4, амбулаторно у 3 больных; отрицательный рентген-контроль у 5 из них

потребовал госпитализации в стационар. Трое перенесли ОРИ, 4 бронхит, 1 - COVID19, 1 страдает муковисцидозом. При поступлении состояние у 7 больных было среднетяжелым, у троих – тяжелым. Только один поступил в реанимационное, 4 – в хирургическое, 5 - в пульмонологическое отделения. У больного с муковисцидозом при возникновении пневмоторакса лечение продолжено в реанимационном отделении.

В клинике преобладали симптомы нарушения дыхания (7), боль в груди (при пневмотораксе) – 6, кашель – 8. На рентгенограммах обнаружены: пневмоторакс – 6 (3 слева, 3 справа), напряженный (2); эмфизема слева – 1, снижение прозрачности средней доли – 1, лобарная эмфизема с обеих сторон – 1, бронхоэктазы при муковисцидозе – 1. Лишь у двух пациентов имелись множественные врожденные пороки развития. У пяти преморбидный фон отсутствовал, у трёх - воспаление лёгких. Рецидив пневмоторакса был у двух больных. Верхнедолевая локализация патологического процесса была у 5 (3 справа, 1 слева, 1 с обеих сторон); нижнедолевая – 3 (справа 2, слева 1); среднедолевая в сочетании с верхнедолевой – 1, без чёткой локализации с обеих сторон – 1 (муковисцидоз с бронхоэктазами).

Бронхоскопия выполнялась двум больным: у одного – гнойно-фибринозный обструктивный эндобронхит, у одного – серозно-гнойный эндобронхит без нарушения бронхиальной проходимости. Выполнялся лаваж трахеобронхиального дерева.

Шести больным дренировалась плевральная полость с последующей активной аспирацией, у двух возник рецидив после раннего удаления дренажа.

Четыре больных радикально оперированы в хирургическом отделении ВОДКЦ в сроки от трёх до восьми дней с момента поступления. Один – направлен РНПЦ «Детская хирургия» после 17 дней пребывания в ВОДКЦ.

В удалённых операционных препаратах гистологически выявлялись эмфизематозные изменения паренхимы с сублевральными дистеллектазами, кровоизлияниями, лимфатической инфильтрацией, склерозом, утолщением плевры.

Длительность лечения в стационаре 2-5 дней - 2, 10-20 дней – 5, 20-30 дней – 3.

Врожденный характер патологии доказуем у 2 больных (МВПР); у 7 – предположительно врождённый, у 1 – приобретённый характер.

Результаты и обсуждение. Во всех изученных случаях заболевание развивалось по компенсированному - субкомпенсированному сценариям. В «холодном» периоде отмечались нагрузочное учащение дыхания, утомляемость, тахикардия. Лишь при возникновении осложнений самочувствие и состояние ухудшались, хотя и соответствовали чаще удовлетворительному и среднетяжелому, что являлось причиной диагностических ошибок.

Рентгенография органов грудной клетки лишь в одном случае установила эмфизему легкого, подтвержденную на КТ (гигантская булла н/д левого легкого); в двух случаях – пневмонию (КТ выявила сегментарную эмфизему

S10 нижней доли в обоих случаях, с.м. Маклеода?); подозрение на инородное тело дыхательных путей, облитерацию бронха?); у двух больных подтверждены ранее выявленные диагнозы: двухсторонняя лобарная эмфизема и бронхоэктазы при муковисцидозе.

Выполненная в 2-х случаях санационная бронхоскопия привела к улучшению без полной санации. Рекомендовано продолжить лечение и диспансерное наблюдение. Контрольное пульмонологическое обследование через 1 месяц. КТ – через 6 месяцев в связи с подозрением на врожденный характер болезни.

У половины больных (5 из 10), перенесших первичный спонтанный пневмоторакс, на КТ обнаружены апикальные буллы лёгкого. Эту патологию называют кистозными гамартомами, развивающимися из мезенхимальных клеток и респираторного эпителия, метапластическая трансформация которых приводит к возникновению субплевральных воздушных пузырьков (1). В основе их патогенеза может лежать дисплазия соединительной ткани (5). Эндоскописты (цит. по 3, 5) подразделяют такие трансформации на блебы (без эпителиальной выстилки) и буллы (1,2,3 степени). Их разрывы сопровождаются первичным спонтанным пневмотораксом.

В нашей практике были 5 подростков (15-17 лет), у которых возникла боль в груди без видимых причин, кашель, слабо выраженные нарушения внешнего дыхания и кровообращения, типичные для пневмоторакса физикальные и рентгенологические симптомы. Попытки использования стационарного наблюдения, пункций в их лечении оказывались не эффективными и заканчивались торакоцентезом с дренированием плевральной полости. Достижение даже успешного результата лечения пневмоторакса только дренированием и отказ от радикальной операции нередко (2 наблюдения из 5) не исключает его рецидива. Нами выполнялась видеоассистированная атипичная резекция верхней доли легкого с химическим плевродезом сухим тальком и дренированием плевральной полости. Повторных обращений не было.

Выводы

1. КБЭТ лёгких у детей в последние годы отличается резким сокращением декомпенсированных клинических форм течения.
2. При неубедительной симптоматике предполагаемой патологии и отсутствии достижения полного успеха в лечении осложнений таким больным показано КТ легких. При сохранении такой ситуации – пульмонологическое обследование – через 1 месяц, КТ – через 6 месяцев.
3. КТ значительно расширила диагностические возможности в детской хирургии для обнаружения мелких объектов любой локализации.
4. Диагностика субплевральных кист верхушки лёгкого требует включения в алгоритм обследования КТ (после расправления лёгкого).
5. Кистозно-булезные трансформации верхушек лёгких нуждаются в проведении радикальной операции.