

УДК: 616.24-007.63-031.83-053.1

ІНФАНТИЛЬНА ЛОБАРНА ЕМФІЗЕМА

**Ю.С.Коржинський, Д.І.Грицак,
В.О.Чуйко, О.Я.Шадрін**

Львівський національний медичний
університет ім Данила Галицького,
Львівська міська дитяча клінічна лікарня
(м.Львів, Україна)

Ключові слова: інфантильна лобарна емфізема, вроджена лобарна емфізема, ателектаз, лобектомія, консервативне лікування.

Резюме. Інфантильна лобарна емфізема – це достатньо рідкісне захворювання, яке може перебігати драматично, але й може мати хронічний непомітний перебіг. В літературі використовується також ряд інших, часто подібних термінів, які можна вважати синонімами чи майже синонімами. Найуживаніший з них – вроджена лобарна емфізема. Інфантильна лобарна емфізема (ЛЕ) характеризується перероздуттям ураженої частки легені, найчастіше лівої верхньої або правої середньої. У важких випадках спостерігається стиснення і, можливо, ателектаз решти легені на ураженій стороні, зміщення середостіння в протилежний бік, так що легеня на «здоровій» стороні також може стискатися. Ми спостерігали 2 випадки ЛЕ у недоношених новонароджених немовлят, успішно пролікованих консервативно. За даними огляду літератури, ЛЕ майже завжди захоплює одну частку, хоча може захоплюватися більше, ніж одна частка, особливо при набутих формах. У важких випадках лобектомія рятує життя. За більш легкого перебігу можливе консервативне лікування. Наші спостереження підтверджують можливість успішного консервативного лікування в неонатальному періоді. Консервативне лікування полягало перш за все у модифікації дихальної підтримки, спрямованій на уникнення захоплення повітря.

Інфантильна лобарна емфізема – це достатньо рідкісне захворювання, яке може перебігати драматично, але й може мати хронічний непомітний перебіг. Перший випадок успішно проліковано шляхом лобектомії Gross у 1945 р [1]. Robertson and James у 1951р [2] запропонували термін вроджена лобарна емфізема для означення лобарної емфіземи у немовлят, не зумовленої легеневою інфекцією або внутрішньобронхіальним стороннім тілом. Цей термін, правдоподібно, є

найбільш уживаним. L. L. Leare і L. A. Longino в 1964 р [3] застосували термін «інфантильна лобарна емфізема», який, на нашу думку, є більш універсальним, оскільки не завжди лобарна емфізема є вродженою, виділяють також набуті форми. У літературі використовується також ряд інших, часто подібних до себе, термінів, які можна вважати синонімами чи майже синонімами (табл. 1) [3]. Часом вони можуть означати дещо відмінні за патогенезом стани, що буде висвітлено нижче.

Таблиця 1

Синоніми (чи майже синоніми) терміну «Інфантильна лобарна емфізема»

| |
|--|
| Вроджена лобарна емфізема (ВЛЕ) |
| Напружена емфізема немовлят |
| Локалізована гіпертрофічна емфізема немовлят |
| Прогресивна інфантильна емфізема |
| Вроджена локалізована емфізема |
| Локалізована легенева гіпертрофічна емфізема |
| Вроджена гіпертрофічна лобарна емфізема |
| Лобарна емфізема |
| Унілобарна обструктивна емфізема |
| Лобарна напружена емфізема немовлят |
| Лобарна обструктивна емфізема немовлят |

З усіх перелічених, вроджена лобарна емфізема та інфантильна лобарна емфізема є найбільш

уживаними термінами. Інфантильна лобарна емфізема (ЛЕ), або вроджена лобарна емфізема

(ВЛЕ), характеризується перероздуттям ураженої долі легені, найчастіше лівої верхньої або правої середньої долі. У важких випадках спостерігається стиснення і, можливо, ателектаз решти легені на ураженій стороні, зміщення середостіння

в протилежний бік, так що легеня на «здоровій» стороні також може стискатися.

Етіологія ІЛЕ достатньо різноманітна, виділяють три групи факторів, які спричиняють розвиток емфіземи [3, 4] (табл. 2).

Таблиця 2

Етіологія інфантильної лобарної емфіземи

| |
|---|
| <p>A. Зовнішня бронхіальна обструкція</p> <p>1. Кардіоваскулярна</p> <p>(a) Відкрита артеріальна протока (ВАП)</p> <p>(b) аненвризматична бронхіальна вена</p> <p>(c) аберантна судина</p> <p>(d) збільшене серце</p> <p>2. Відсутність середостіння</p> <p>3. Збільшення лімфатичних вузлів</p> |
| <p>B. Внутрішня бронхіальна обструкція</p> <p>1. Недостатність бронхіальних хрящів</p> <p>2. Бронхіальний стеноз</p> <p>3. Вибухаюча бронхіальна слизова</p> |
| <p>C. Необструктивна емфізема</p> <p>1. Альвеолярний фіброз</p> |

Найважливішою і найбільш розповсюдженою причиною серед перелічених вище вважають недостатність бронхіальних хрящів, детально описану R. Robertson та E. S. James [2]. Описано випадок лобарної емфіземи у 1-місячного хлопчика з тетрадою Фалло, яка була викликана стисненням верхнього правого бронха відкритою артеріальною протокою [5]. Виділяють «набуту» лобарну емфізему як ускладнення РДС у недоношених немовлят [6]. Також «набута» лобарна емфізема може бути пов'язана з пневмонією, викликаною респіраторно-синцитіальним вірусом (РСВ) [7].

Що стосується локалізації ВЛЕ, то вона майже завжди захоплює одну частку, найчастіше ліву верхню. За даними L. L. Leare & L. A. Longino [3], спостерігалася наступна частота емфіземи різних часток серед усіх випадків лобарної емфіземи:

- Ліва верхня - 41%
- Права середня - 41%
- Права верхня - 14%
- Ліва нижня – 3%

Про дещо іншу частоту типової локалізації ВЛЕ говорять пізніші спостереження В.Р.Вуд [8].

- Ліва верхня - 41%
- Права середня - 34%
- Права верхня - 21%

Однак, може спостерігатися емфізема більш, ніж однієї частки [4], а також білатеральна ВЛЕ [9]. В.Р.Вуд [8], до речі, виділяє 2 форми ВЛЕ: гіпоальвеолярну, із зниженою кількістю альвеол, і поліальвеолярну, із збільшеною кількістю альвеол. Дещо інша локалізація емфіземи спостерігається у випадках розвитку лобарної емфіземи на фоні бронхолегеневої дисплазії (БЛД). Типо-

вим для цього стану є розвиток ателектазу правої верхньої частки разом з емфіземою правої нижньої частки. Так, в одному дослідженні [10] у 37 дітей з БЛД у 17 спостерігалися лобарні емфіземи, у всіх 17 емфізема правої нижньої частки поряд з ателектазом правої верхньої частки. У 7 з цих 17 немовлят, разом з цим, мали місце емфізема лівої нижньої частки поряд з ателектазом лівої верхньої частки. В цих випадках емфізема не вважається вродженою, скоріше, набутою на фоні РДС і БЛД.

Опис випадку 1. Пацієнт 1 з терміном гестації 32 тиж. поступив у відділення інтенсивної терапії новонароджених Міської комунальної дитячої клінічної лікарні м. Львова 05.09.2013р. на 1-у добу життя. Діагностовано РДС (легкого ступеня), недоношеність. Вимагав оксигенотерапії. 07.09 розвинулися апное, брадикардія, з приводу чого застосовано ШВЛ. На рентгенограмі спостерігалася порушення пневматизації правої легені. 08.09 черговим лікарем збільшено Ti через зниження SO_2 , покращилася пневматизація правої легені. 09.09 дитину екстубовано, застосовувалася оксигенотерапія. 10.09 – з'явилися ретракції податливих ділянок грудної клітки. З 10.09 до 12.09 немовля отримувало дихальну підтримку у вигляді CPAP. 11.09 на рентгенограмі органів грудної клітки виявлено ателектаз верхньої частки правої легені, можна зауважити перші ознаки лобарної емфіземи (ЛЕ). 12.09 – діагностовано ІЛЕ (рис. 1, 2), знято з CPAP і переведено в атмосферу, збагачену O_2 (кисневий намет). Після цього дихальна функція та рентгенограма легень поступово покращилися (рис.3), дитину виписано додому в задовільному стані, контрольна Ro-гр без особливостей.



Рис.1. Рентгенологічні ознаки лобарної емфіземи: напружена емфізема верхньої частки лівої легені розширення міжреберних проміжків зліва, герніація емфізематозної частки на праву сторону грудної порожнини через передне середостіння, зміщення середостіння вправо, стиснення правої легені з ателектазом її верхньої частки

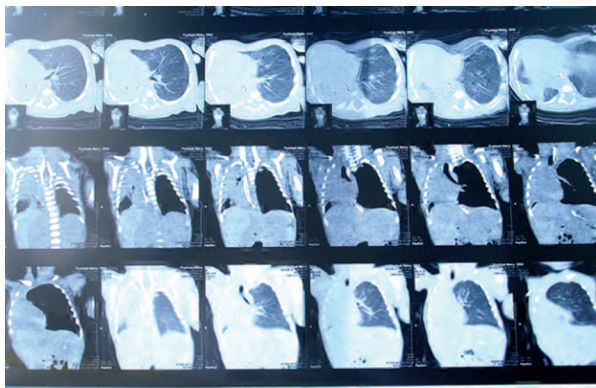


Рис.2. Комп'ютерна томограма органів грудної клітки пацієнта 1. Добре проглядається герніація емфізематозної частки через передне середостіння на контралатеральну половину грудної порожнини.



Рис.3. Покращення рентгенологічної картини пацієнта 1 18.09.2013

Опис випадку 2. Пацієнт 2 поступив на 1-у добу життя у ВІТН Львівської МДКЛ 04.09.2013 р. Діагноз при поступленні: 2-а з двійні, дискордантність, РДС, ЗВУР, недоношеність 29 тиж. гестації (маса і зріст < 5-го перцентилля), під час перебування у відділенні діагностовано БЛД. При поступленні стан дуже важкий, ШВЛ, FiO2 95%, застосовано інтра-трахеально сурфактант. З 10.09 – неінвазивна вен-

тиляція, FiO2 – 30-21%. 01.10 – ЕхоКГ: «симптоматична» ВАП. У зв'язку з труднощами відмінити СРАР проведено курс ібупрофену. 02.10 з 22-30 – ШВЛ. З 22.10 – неінвазивна ШВЛ (Infant flow). 4.10 діагностовано БЛД. 3.10 на рентгенограмі ОГК виявлено емфізему верхньої частки лівої легені, ателектаз нижньої частки лівої легені, емфізему середньої частки правої легені, ателектаз верхньої та нижньої часток правої легені (рис.4).

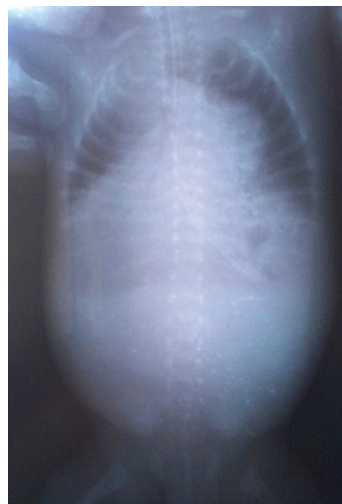


Рис.4. Рентгенограма пацієнта 2. Емфізема лівої верхньої частки, ателектаз лівої нижньої частки. Емфізема правої середньої частки, ателектаз правих верхньої та нижньої часток. Герніація лівої верхньої частки через передне середостіння

Діагностовано інфантильну (правдоподібно, набуто на фоні РДС, БЛД) лобарну емфізему. Прийнято рішення змінити параметри ШВЛ, а саме, скоротити Ti, підвищити частоту вентиляції, знизити PiP і РЕЕР, підвищити FiO2. На рентгенограмі від 17.10. 2013 р. спостерігається покращення (рис.5). З 22.10.2013р. стан дитини суттєво покращився, її було переведено на неінвазивну вентиляцію.



Рис.5. Покращення рентгенологічної картини пацієнта 2 17.10. 2013 після зміни параметрів дихальної підтримки

Дискусія. Діагноз лобарної емфіземи як первинної ланки у розвитку порушення розподілу повітря всередині легеневої тканини, на відміну від компенсаторної емфіземи на фоні первинного ателектазу, у значній мірі ґрунтується на візуалізації органів грудної клітки, а саме, рентгенологічного дослідження та комп'ютерної томографії. Для інфантильної лобарної емфіземи характерні зміни на фронтальній та латеральній рентгенограмах ОГК, такі як експансія частки, зумовлена тиском,

яка спричиняє компресію сусідніх часток. Може бути знижений судинний рисунок емфізематозної частки. Характерним є розширення міжреберних проміжків та зміщення донизу діафрагми на ураженій стороні. Середостіння може зміщуватися на контралатеральну від емфіземи половину грудної клітки, і туди ж може герніювати перероздута частка [8, 11]. Детальнішу інформацію щодо дистрибуції емфіземи та ателектазів може забезпечити комп'ютерна томографія легень [8]. Етіологію та патогенез можна докладніше визначити у випадку летального закінчення і автопсії або оперативного лікування і візуальної та гістологічної оцінки частки легені та легеневої тканини разом з бронхіальною системою. Оскільки в описаних нами випадках біопсію не проводили, ми віддали перевагу терміну ІЛЕ перед ВЛЕ. Ми вважаємо, що в першому випадку, найімовірніше, мала місце ВЛЕ, тоді як у другому випадку можливий розвиток ЛЕ на фоні РДС і БЛД, що можна розглядати як «набуту» ІЛЕ, на користь чого говорить також розподіл емфіземи та ателектазів в обох легенях.

Перебіг ІЛЕ може бути різним: від важкого до безсимптомного, в останньому випадку ІЛЕ виявляється випадково, іноді навіть у підлітковому або дорослому віці, при обстеженні з приводу інших захворювань. Клінічні прояви ІЛЕ можуть з'являтися як в ранньому неонатальному періоді, викликаючи дихальні розлади і вимагаючи невідкладного втручання, так і пізніше, у дошкільному і навіть шкільному віці. Загалом, чим у більш

ранньому віці проявляється захворювання, тим важчий його перебіг [11, 12]. Myers [13] описав 3 варіанти перебігу ВЛЕ: 1) ВЛЕ у немовлят, 2) ВЛЕ у старших дітей і 3) асимптоматичний перебіг.

Лікування ІЛЕ у великій мірі залежить від важкості клінічних симптомів. У випадку розвитку важкої дихальної недостатності, загрозованої для життя, перевагу звичайно віддають лобектомії [11]. Лобектомія, без сумніву, може рятувати життя дитини, вона швидко і драматично покращує стан хворого. Впритул до 80-х років минулого століття єдиним виправданим методом лікування вважалося оперативне лікування, зокрема, лобектомія [12]; спроби консервативного лікування вважалися марною тратою часу, хоча ще в 1954 р. Korngold H.W., Baker J.M [14] писали про його можливість. Однак, останнім часом все частіше згадується про можливість успішного консервативного лікування ІЛЕ у випадках легкого або середньої важкості перебігу захворювання [11, 15-18].

Описані нами 2 випадки інфантильної лобарної емфіземи у новонароджених дітей, перший з яких, з найбільшою імовірністю, можна вважати вродженою лобарною емфіземою, а другий – набутою інфантильною лобарною емфіземою на фоні БЛД, підтверджують можливість ефективного консервативного лікування ІЛЕ, у тому числі, випадків з проявами дихальних розладів у періоді новонародженості. Стратегія лікування в обох описаних випадках полягала у модифікації дихальної підтримки, спрямованій на зменшення інтраальвеолярного об'єму газу.

Література

1. Gross R.E. Defect of anterior mediastinum. Successful surgical repair / R.E.Gross, J.E.Lewis, Jr. // Surg. Gynecol. Obstet.– 1945.– Vol. 80.– P. 549-554.
2. Robertson IL. Congenital lobar emphysema / IL. Robertson, E.S. James // Pediatrics.–1951.– Vol.8.– P.795-804.
3. Leape L.L. Infantile lobar emphysema / L.L. Leape, L.A. Longino // Pediatrics.–1964.–P. 246-255.
4. Stovin P.G.I. Congenital lobar emphysema / P.G.I.Stovin // Thorax, 1959.– 14.– P. 254-262.
5. Lobar emphysema due to ductus arteriosus compressing right upper bronchus in an infant with congenital heart disease / T. Hishitani, K. Ogawa, K. Hoshino [et al.] // The Annals of Thoracic Surgery.–2013.–Vol. 75, №4.– P.1308–1310.
6. Cooney DR. “Acquired” lobar emphysema: A complication of respiratory distress in premature infants / DR. Cooney, J.A. Menke, J.E. Allen // Journal of Pediatric Surgery.–1977.–Vol.12, №6.–P.897–904.
7. Newman B. Lobar emphysema associated with respiratory syncytial virus pneumonia / B. Newman, E. Yunis // Pediatric Radiology. –1995.–Vol.25.–P.646-648.
8. Wood B.P. Imaging in Congenital Lobar Emphysema [Електронний ресурс] / B.P. Wood. – Режим доступу: <http://emedicine.medscape.com/article/407635-overview#a20>.
9. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? / S. Maiya, J.R. Clarke, B.More [et al.] // Pediatric Surgery International.– 2005.– Vol. 21, №8.– P.659-661.
10. Moyland F.M.B. Preferential Distribution of Lobar Emphysema and Atelectasis in Bronchopulmonary Dysplasia / F.M.B.Moyland, D.C.Shannon // Pediatrics.– 1979.– Vol 63.– P.130-134.
11. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management / D. W. K. Man, M. H. Hamdy, G. M. A. Hendry [et al.] // Archives of Disease in Childhood.–1983.– Vol.58.–709-712.
12. Y. Al-Salem Adu-Gyamfi Congenital lobar emphysema / A.H. Al-Salem Y. Adu-Gyamfi, C.S. Grant // Canadian Journal of Anesthesiology.–1990.– Vol.37, №3.–P. 377-379.
13. Myers N.A. Congenital lobar emphysema / N.A. Myers // Australian and New Zealand Journal of Surgery.–1969.– Vol. 30.–P.32-35.
14. Korngold H.W.Nonsurgical treatment of unilobar obstructive emphysema of the newborn / H.W.Korngold, J.M.Baker // Pediatrics.– 1954.– Vol.14.– P.296.
15. Al-Salem A.H. Congenital lobar emphysema / A.H. Al-Salem // Saudi Med. J.– 2002.– Vol. 23, №3.– P. 335-337.
16. Eigen H. Congenital lobar emphysema: long-term evaluation of surgically and conservatively treated children / H. Eigen, R.J. Lemen, W.W. Waring // The American Review of Respiratory Disease.–1976.–Vol.113, №6.– P. 823-831.
17. Mei-Zahav M. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? / M. Mei-Zahav, O. Konen, D. Manson // Journal of Pediatric Surgery.– 2006.– Vol.41, №6.– P. 1058-1061.
18. Two further cases supporting nonsurgical management in congenital lobar emphysema / A. Kovacevic, KG. Schmidt, T. Nicolai // Klin. Padiatr.–2009.–Vol.221, №4.–P.232-236.

ИНФАНТИЛЬНАЯ ЛОБАРНАЯ ЭМФИЗЕМА

*Ю.С.Коржинский, Д.И.Грицак,
В.О.Чуйко, О.Я.Шадрин*

Львовский национальный медицинский
университет им. Данила Галицкого,
Львовская городская детская
клиническая больница
(г.Львов, Украина)

Резюме. Инfantильная лобарная эмфизема – достаточно редкое заболевание, которое может протекать драматически, однако возможно и хроническое незаметное течение. В литературе используется также ряд других похожих терминов, которые можно считать синонимами или почти синонимами. Наиболее используемым из них является термин врожденная лобарная эмфизема. Инfantильная лобарная эмфизема (ИЛЭ), характеризуется чрезмерным раздутием пораженной доли легкого, чаще всего левой верхней или правой средней. В тяжелых случаях может наблюдаться ателектаз остальной части легкого на пораженной стороне, смещение средостения в противоположную сторону. Легкое на «здоровой» стороне также может сжиматься. Нами наблюдались 2 случая ИЛЭ у недоношенных новорожденных, успешно леченные консервативно. Согласно данным обзора литературы, ИЛЭ почти всегда захватывает одну долю, хотя в процесс может вовлекаться и более одной доли, в частности, в случае приобретенных форм. В тяжелых случаях лобэктомия может спасти жизнь. В случае более легкого течения возможно консервативное лечение. Наши наблюдения подтверждают возможность успешного консервативного лечения в периоде новорожденности. Консервативное лечение базировалось прежде всего на модификации дыхательной поддержки, направленной на предотвращение захвата воздуха.

Ключевые слова: инфантильная лобарная эмфизема, врожденная лобарная эмфизема, ателектаз, лобэктомия, консервативное лечение.

INFANTILE LOBAR EMPHYSEMA

*Yu.S.Korzhynskyy, D.I.Hrytsak,
V.A.Chuyko, O.Ya.Shadrin*

Danila Halutsky national
medical university
Lviv City
Children's Hospital
(Lviv, Ukraine)

Summary. Infantile lobar emphysema (ILE) is a rare disease which may have dramatic course however in some cases its course may be mild and chronic. There are different synonyms of the term ILE in the literature, the most known of which is congenital lobar emphysema. In the case of ILE the involved lobe becomes over distended. At the same time there may develop compression and atelectasis of the remaining part of the same lung, mediastinum shifts to the opposite side so that the contralateral lung may become compressed. We watched 2 cases of ILE in newborn premature infants which were successfully treated conservatively. It is known from the literature that in most cases one lobe is affected. In some cases more than one lobe is involved particularly in the acquired cases. In fulminate course lobectomy can be lifesaving. In the case of milder course conservative approach may be helpful. Our observations demonstrated the possibility of successful conservative treatment of ILE in the neonatal period. The main stem of the treatment was modification of the respiratory support directed towards the avoidance of air trapping in the lungs.

Keywords: infantile lobar emphysema, congenital lobar emphysema, atelectasis, lobectomy, conservative treatment.