

УДК: 616.24-007.63-053.1

## ВРОЖДЕННАЯ ЛОБАРНАЯ ЭМФИЗЕМА

**И.П.Журило, Г.А.Сопов,  
А.М.Моисеев, В.К.Литовка,  
М.В.Вакуленко, Т.И.Иващенко,  
В.П.Перунский**

Клиника детской хирургии имени проф.Н.Л.Куца  
Донецкого национального медицинского универ-  
ситета им.М.Горького на базе  
областной детской клинической больницы  
(г.Донецк, Украина)

**Ключевые слова:** врождённая лобарная эмфизема, лечение, дети.

**Резюме.** Обобщен опыт диагностики и лечения врожденной лобарной эмфиземы (ВЛЭ) у 5 детей в возрасте от 3 недель до 10 месяцев. Пациентов мужского пола было 3, женского – 2. В 4 наблюдениях отмечено поражение верхней доли левого легкого, а в одном – средней доли правого. У всех детей диагноз ВЛЭ был установлен после рождения. Показанием к оперативному лечению явилось прогрессирующее увеличение объема поражённой доли и нарастание симптомов дыхательной недостаточности. Во всех случаях была выполнена лобэктомия. Осложнений не было. Обсуждены вопросы возможности пренатального выявления ВЛЭ и дифференциальной диагностики заболевания с другими врождёнными аномалиями легких.

**Введение**

Врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ) представляет собой постнатальное перерастание одной или нескольких долей лёгкого, возникающее в результате недостаточного развития хрящей трахеобронхиального дерева с нарушением проходимости бронхов и образованием клапанного механизма [1, 2, 10]. Механизм возникновения данной патологии состоит в том, что пострадавшие бронхи позволяют проходить воздуху на вдохе, а при выдохе происходит только частичное его изгнание. Постепенно эффект «ниппельного клапана» приводит к выраженному расширению доли легкого.

Однако, современная классификация причин возникновения ВЛЭ [7] свидетельствует, что вышеприведенное определение в недостаточной степени отражает суть проблемы. Среди пусковых механизмов патологического процесса лежит не только дисплазия бронхиальных хрящей, формирующая клапанный механизм [1, 3]. В основе заболевания также могут быть: а) аплазия гладких мышц терминальных и респираторных бронхов и гиперплазия гладких мышц крупных бронхов; б) отсутствие промежуточных генераций бронхов; в) агенезия всего респираторного отдела доли легкого; г) эндобронхиальная обструкция густым секретом; д) интенсив-

ная пролиферация эпителия слизистой бронхиального дерева; е) внешняя компрессия бронхов aberrantными лёгочными сосудами или расширенными полостями сердца; ж) приобретенные диффузные аномалии бронхов после перенесенных инфекций [3].

ВЛЭ наиболее часто возникает в верхней доле левого лёгкого (40%-50% наблюдений), средней (30%-40%) и верхней доле правого лёгкого (около 20%). На случаи нижнедолевых процессов и поражений множественных локализаций приходится не более 1% наблюдений [3].

В ряде случаев ВЛЭ обнаруживается полиальвеолиз или полиальвеолярная доля (ПАД), впервые описанная А.Hislop и L.Reid в 1970 году [5]. При этом заболевании общее количество альвеол увеличивается в несколько раз, но структура трахеобронхиального дерева и сосудистой системы лёгких соответствует возрастной норме. Клиническая и рентгенологическая картина не позволяет отличить истинную ВЛЭ от ПАД, поэтому С.Langston (2003) предложил термин «врожденная долевая гиперинфляция» («Congenital Lobar Overinflation»), который объединяет обе нозологические единицы [6, 10].

ВЛЭ диагностируется при рождении приблизительно в 25% случаев, а в возрасте 1 месяца - у 50% больных. В единичных случаях диагноз устанавливается после 6-месячного

возраста. Чем раньше появляются симптомы, тем больше вероятность прогрессирования долевой эмфиземы и необходимость оперативного лечения [9, 10].

### Цель исследования

Целью исследования явился анализ наблюдений врожденной лобарной эмфиземы у детей и оценка результатов хирургического лечения данной патологии.

### Материал и методы исследования

За период с 2005 по 2012 годы в клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куца находилось на лечении 5 больных с ВЛЭ. Возраст больных на момент выполнения оперативного вмешательства составил от 3 недель до 10 месяцев. Пациентов мужского пола было 3, женского – 2. В 4 наблюдениях отмечено поражение верхней доли левого лёгкого, а в одном – средней доли правого. У всех детей диагноз ВЛЭ был установлен после рождения и появления симптомов дыхательной недостаточности. Несмотря на то, что все матери проходили этапные плановые ультразвуковые обследования в период беременности, ни в одном из случаев пренатально не была заподозрена врожденная патология легких.



**Рис. 1. Обзорная рентгенограмма грудной полости ребенка М., 2 нед.**

Первыми симптомами заболевания явились одышка и цианоз носогубного треугольника. Данные жалобы стали причиной обращения к специалисту, госпитализации и проведению клинического обследования. Объективными симптомами заболевания были выбухание

грудной клетки, высокий тимпанит и ослабление дыхания на стороне поражения. Кроме того, постоянными признаками являлись смещение средостения в контрлатеральную сторону, глухость сердечных тонов и эпизоды увеличения частоты сердечных сокращений.

Предоперационное обследование, помимо исследования общепринятых клинических и биохимических анализов, включало выполнение электрокардиографии, эхокардиоскопии, обзорной рентгенографии органов грудной клетки и компьютерной томографии (КТ). При необходимости повторяли рентгенологическое обследование в динамике.

Мы уже отмечали, что наиболее часто ВЛЭ локализуется в верхней доле левого лёгкого (рис.1). На приведенной рентгенограмме отмечается резкое повышение воздушности верхней доли левого лёгкого и формирование медиастинальной грыжи за счёт выраженного внутригрудного напряжения. Это данные обследования самого младшего из оперированных пациентов – вмешательство ему произведено в 3-х недельном возрасте.

Нарастание проявлений дыхательной и сердечно - сосудистой недостаточности имело различные темпы в каждом конкретном случае, но не потребовало проведения экстренных хирургических вмешательств. Все 5 детей оперированы в плановом порядке. Использовали переднее - боковой торакотомный доступ и осуществляли удаление поражённой доли лёгкого путем отдельной перевязки сосудов с ушиванием культи долевого бронха. Плевральную полость дренировали ПХВ катетером через отдельный прокол грудной стенки по средней подмышечной линии на 2 межреберья ниже основного доступа. Операционную рану послойно ушивали наглухо. Дренаж удаляли спустя 48 - 72 часа после вмешательства, а швы снимали на 8-11 сутки. Во всех случаях отмечено заживление ран первичным натяжением. В удовлетворительном состоянии дети выписаны из стационара спустя 10-14 суток после операции.

Как указывалось выше, среди наших пациентов лишь у одного ребёнка было отмечено поражение средней доли правого лёгкого. Нужно сказать, что именно эта больная оперирована в возрасте 10 месяцев, а период наблюдения с момента появления первых клинических симптомов составил около 8 месяцев. Приводим описание данного клинического случая.

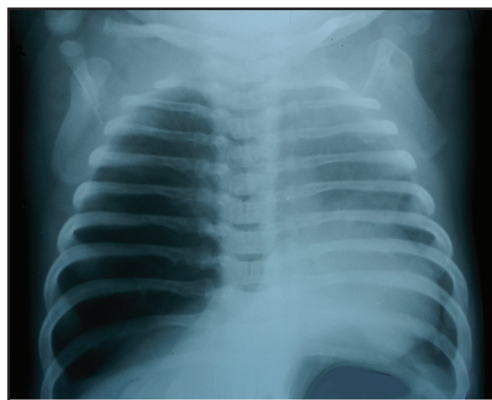
Больная В. Ева, 10 мес. (ист. болезни №15774) поступила в 3 соматическое отделение ОДКБ г. Донецка 11.12.2012 с жалобами сопровождающего персонала на кашель и периодическое беспокойство у ребёнка. Из анамнеза известно, что данные жалобы отмечались с рождения. В возрасте 2-х месяцев во время осмотра педиатром были выявлены одышка и цианоз. Ребенок был госпитализирован в местный стационар, где у него развился приступ судорог, сопровождающийся тотальным цианозом. Переведен в ОДКБ г. Донецка, где находился с 24.02. по 11.04.2012 г. и получал лечение по поводу внебольничной левосторонней пневмонии. С 14.08. по 21.08.2012 г. наблюдался ещё один эпизод пневмонии и лечение в пульмонологическом отделении ГБ №3 г. Мариуполя. В результате обследования у ребёнка заподозрено наличие ВЛЭ средней доли правого лёгкого. Консультирован проф. И.П.Журило – рекомендовано дообследование и при подтверждении диагноза - оперативное лечение.

Девочка от IV беременности, III срочных родов. Масса тела при рождении 4100 г., рост 51 см. При поступлении состояние ребёнка средней тяжести. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы чистые, бледноватые. Аускультативно дыхание слева жёсткое, единичные свистящие хрипы справа, дыхание ослаблено. Тоны сердца приглушены. Отмечалась одышка в покое. Со стороны органов брюшной полости – без особенностей. Стул и мочеиспускание – не нарушены.

### Результаты обследования

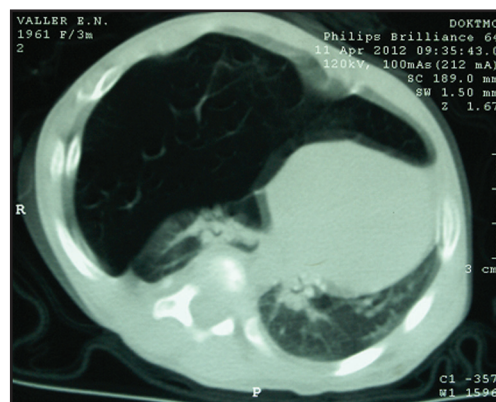
В общем анализе крови (12.12.2012 г.): Нб – 102 г/л, Эритроц. –  $3,5 \times 10^9$  Т/Л, ц.п. – 0,9, Лейк.-  $12,0 \times 10^9$  г/л, СОЭ – 9 мм/час, Э.-1, П. – 6, С.- 24, Л. - 59, М. -  $10\%$ . В общем анализе мочи патологических изменений не выявлено. Биохимические показатели: общий белок – 62,0 г/л, АСТ – 44 мкмоль/л, АЛТ – 27 мкмоль/л, билирубин – 4,75 мкмоль/л. Группа крови А(II) Rh + (пол.).

При рентгенологическом исследовании в динамике отмечалось прогрессивное увеличение выраженности патологических изменений в виде резкого повышения воздушности правого лёгкого, смещения тени сердца и контура средостения влево (рис.2). Справа диафрагма уплотнена, лёгочный рисунок обеднён, визуализируется в прикорневых отделах. Синусы свободны.



**Рис. 2. Обзорная рентгенограмма грудной полости ребенка В., в возрасте 5 месяцев**

По данным компьютерной томографии (КТ) от 11.04.2012 имеет место аномалия развития правого лёгкого (рис.3): ВЛЭ средней доли, возможно, с формированием фиброза в нижней доле слева.



**Рис. 3. КТ органов грудной полости ребенка В**

Отмечаются расширенные воздушные пространства в средней доле правого лёгкого и компрессионный ателектаз нижней доли. Средостение смещено влево, а часть эмфизематозной доли выпячивается по средней линии кзади от сердца (медиастинальная грыжа).

В результате обследования установлен клинический диагноз: ВЛЭ средней доли правого лёгкого. Двусторонний пневмофиброз. ДН II ст. Диспластическая кардиопатия.

14.12.2012 выполнено оперативное вмешательство (хирург – проф.И.П.Журило). Произведена правосторонняя передне - боковая торакотомия длиной до 10 см в V межреберье. Гемостаз. При ревизии установлено, что средняя доля правого лёгкого резко увеличена в размерах, повышенной воздушности, напряжена. У корня лёгкого, по передней поверхности рассечена париетальная плевро. С помощью диссектора выделены,



мобилизованы, перевязаны и пересечены 2 ствола среднедолевой вены. Выделен, пересечен, прошит и перевязан бронх средней доли с формированием короткой культы. Периферическая культя взята на зажим Кохера и отведена латерально. Кзади от бронха выделена, перевязана и пересечена среднедолевая артерия. Путем тракции за периферическую культю бронха поэтапно безвоздушная средняя доля отделена от верхней и нижней долей лёгкого с тщательным гемостазом. Нарушения целостности лёгочной ткани не отмечается.

Плевральная полость дренирована через отдельный прокол в VII межреберье на уровне средней трети послеоперационной раны. Операционная рана послойно ушита наглухо. Интрадермальный шов на кожу. Туалет раны. Асептическая повязка. Макропрепарат: Средняя доля правого легкого размера 8,0 x 6,0 x 4,0 см.

Послеоперационный период на фоне проводимого лечения (цефтриаксон 400 мг x 2 р/д в/в, диакарб по ½ т x 1 р/д, муколван по 1 мл в/м x 1 р/д, инфузионная терапия) протекал без осложнений. Дренаж из плевральной полости удалён на 4-е сутки после операции. Швы сняты на 9-е сутки – заживление раны первичным натяжением.

При контрольном рентгенологическом исследовании через 7 суток после выполнения вмешательства (рис.3) отмечена нормализация позиции сердца, повышение воздушности нижней и верхней доли правого лёгкого и равномерное заполнение грудной полости оставшимися долями.



**Рис. 4. Контрольная обзорная рентгенограмма пациентки В., 10 мес. в ближайшем послеоперационном периоде (21.12.2012)**

При патогистологическом исследовании (№№ 12358-67 от 19.12.2012г.): в ткани легкого отмечается резкое полнокровие сосудов с массивными интраальвеолярными и периваскулярными кровоизлияниями с

очагами склероза вокруг некоторых сосудов. Практически на всем протяжении альвеолы резко расширены с истончением и разрывом межальвеолярных перегородок и формированием крупных эмфизематозных участков, стенки некоторых бронхов инфильтрированы, лимфоцитами и макрофагами, в их просвете – десквамированный респираторный эпителий.

Во всех 5 случаях патогистологическое исследование удалённого материала подтвердило клинический диагноз ВЛЭ и исключило наличие врождённой кистозной аденоматозной мальформации (ВКАМ).

### **Обсуждение результатов исследования**

Судя по данным литературы [1, 3, 10], наиболее часто при ВЛЭ поражается верхняя доля левого лёгкого. Среди наших пациентов эта локализация процесса отмечена у 4 (80%) детей, а в одном случае наблюдалось эмфизематозное расширение средней доли правого легкого. На стороне поражения наблюдалось выбухание грудной клетки, высокий тимпанит и ослабление дыхания. У всех пациентов отмечено смещение средостения в контрлатеральную сторону и глухость сердечных тонов.

Мы указывали, что ни в одном из наших случаев пренатально не была заподозрена врождённая патология лёгких. Отдельные авторы считают, что диагноз ВЛЭ можно установить внутриутробно с помощью УЗИ и дифференцировать данную патологию с другими врождёнными аномалиями лёгких [8]. По их мнению, для ВЛЭ характерно повышение эхогенности поражённой доли, в то время как при врождённой кистозной аденоматозной мальформации (ВКАМ) определяются микрокисты, а при бронхопульмонарной секвестрации (БПС) – в поражённом сегменте прослеживается кровоток в аномальной артерии, отходящей от аорты или ее ветвей [4, 8].

Для того чтобы внутриутробно определить наличие ВЛЭ, необходимо знать, что прогрессивное увеличение поражённой доли определяется вплоть до 28 недели беременности, что связано с захватом плодом околоплодной жидкости. В конце беременности ультразвукографические признаки ВЛЭ могут регрессировать, и поражённая доля становится неотличимой от соседних участков легких [8]. Таким образом, специалисты ультразвуковой диагностики должны быть

ориентированы на более ранние сроки выявления ВЛЭ.

Начальными симптомами ВЛЭ являются такие внешние проявления дыхательной недостаточности, как одышка и цианоз носогубного треугольника. Вместе с тем, темпы прогрессирования патологического процесса весьма вариабельны и декомпенсация может наступать в различные сроки после рождения. Лишь одна больная оперирована нами в возрасте 10 месяцев, что соответствует данным литературы о редкости установления диагноза ВЛЭ у детей старше полугода [9].

Ведущими методами исследования для подтверждения диагноза ВЛЭ являются обзорная рентгенография органов грудной клетки и КТ. Отдельные авторы считают, что тщательное изучение структуры трахеобронхиального дерева при проведении предоперационной бронхоскопии (БС) может помочь в определении причины обструкции [3]. По нашему мнению, БС не имеет ведущего значения в диагностике и её результаты не определяют показания к оперативному лечению.

В последнее время некоторые клиницисты обсуждают преимущества торакоскопического метода выполнения оперативного вмешательства. В частности, А.Ю.Разумовский и соавт. (2011) [2] провели сравнительную оценку результатов хирургического лечения детей с ВЛЭ при проведении операции традиционным и эндоскопическим способом. Авторы отметили тенденцию к уменьшению продолжительности операции, длительности дренирования плевральной полости и сроков нахождения в стационаре. Единственное осложнение – пневмоторакс отмечено у пациента, который был оперирован открытым способом.

Среди наших больных осложнений не наблюдалось. Кроме того, обработка сосудистых элементов и культи брон-

ха представляется нам более надёжными при выполнении торакотомии. Извлечение удаленной доли лёгкого из грудной полости также весьма трудоемкий этап эндоскопического вмешательства. Вместе с тем, следует признать хорошие косметические и функциональные результаты миниинвазивных операций.

Действительно, клиническая и рентгенологическая картина не позволяет отличить истинную ВЛЭ от полиальвеолярной доли и кистозной аденоматозной мальформации. Однако этот момент не имеет принципиального значения, так как не определяет лечебную тактику.

### Выводы

1. Пренатальная диагностика ВЛЭ затруднена из-за отсутствия характерных сонографических признаков данной патологии у плода.

2. Показанием к оперативному лечению при ВЛЭ является прогрессивное увеличение объёма поражённой доли, вызывающее компрессию прилежащих отделов лёгкого и смещение органов средостения. Сроки выполнения оперативного вмешательства должны определяться индивидуально, в каждом конкретном случае.

3. Классическая техника резекции поражённой доли лёгкого с раздельным лигированием сосудов и ушиванием культи долевого бронха позволяет достичь оптимальных результатов и избежать возникновения осложнений в ближайшем и отдалённом послеоперационном периоде.

4. Дифференциальная диагностика различных врождённых аномалий развития лёгких у детей (ВЛЭ, ВКАМ, ПАД) на основании клинических и рентгенологических данных - весьма сложная задача. Основным методом верификации диагноза является патогистологическое исследование.

### Литература

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия: Легочные и бронхиальные аномалии / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – С.-Пб: Хардфорд, 1996. - Т.1. - С.200-212.
2. Сравнительная характеристика хирургических методов лечения врожденной лобарной эмфиземы у детей / А.Ю.Разумовский, А.В.Гераськин, А.М. Шарипов [и др.] // Хирургия. – 2011. - №11. – С. 45-51.
3. Adzick N.S. Cysts of the Lungs and Mediastinum / N.S.Adzick, D.L.Farmer // Pediatric Surgery.- [7th ed.]. - Philadelphia: Elsevier, 2012. - P.825-835.
4. Ankermann T. Congenital masses of the lung, cystic adenomatoid malformation versus congenital lobar emphysema / T.Ankermann, H.C. Oppermann, S. Engler // J.Ultrasound.Med. – 2004. – V.23. – P.1379-1384.
5. Hislop A. New pathologic findings in emphysema of childhood: Polyalveolar lobe with emphysema / A.Hislop, L.Reid // Thorax. – 1970. - V.25. – P. 682-690.
6. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations / C. Langston // Semin. Pediatr. Surg. – 2003. – V.12. - P.17-37.

7. Mani H. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: A study of 33 cases / H. Mani, E. Suarez, J.T. Stocker // Paediatr. Respir. Rev. – 2004. – V.5. – P.313-320.
8. Olutoye O. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema / O.Olutoye, B.Coleman, A.M. Hubbard // J. Pediatr. Surg. – 2000. – V.35. – P.792-795.
9. Ozcelik U. Congenital lobar emphysema: Evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center / U.Ozcelik, A.Gocmen, N.Kiper / Pediatr. Pulmonol. – 2003. - V.35. – P.384-391.
10. Puri P. Pediatric Surgery / P.Puri, M.Hollwarth. – Berlin, Heidelberg, New York: Springer, 2006. - P.107-114.

#### **ВРОДЖЕНА ЛОБАРНА ЕМФІЗЕМА**

*І.П.Журило, Г.О.Сопов, А.М.Моїсєєв,  
В.К.Літовка, М.В.Вакулєнко,  
Т.І.Іващенко, В.П.Перунський*

**Клініка дитячої хірургії імені проф.М.Л.Куца  
Донецького національного медичного  
університету ім.М.Горького на базі обласної  
дитячої клінічної лікарні  
(м. Донецьк, Україна)**

**Резюме.** Узагальнено досвід діагностики та лікування вродженої лобарної емфіземи (ВЛЕ) у 5 дітей в віці від 3 тижнів до 10 місяців. Пацієнтів чоловічої статі було 3, жіночої - 2. У 4 спостереженнях відзначено ураження верхньої долі лівої легені, а в одному - середньої долі правої. У всіх дітей діагноз ВЛЕ був встановлений після народження. Показанням до оперативного лікування стало прогресивне збільшення об'єму ураженої долі й наростання симптомів дихальної недостатності. У всіх випадках виконана лобектомія. Ускладнень не було. Обговорено питання можливості пренатального виявлення ВЛЕ і диференціальної діагностики захворювання з іншими вродженими аномаліями легень.

**Ключові слова:** вроджена лобарна емфізема, лікування, діти.

#### **CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA**

*I.P.Zhurylo, G.A.Sopov, A.M.Moiseev,  
V.K.Litovka, M.V.Vakulenko,  
T.I.Ivashchenko, V.P.Perunsky*

**Clinic of Pediatric Surgery in honor of prof.  
N.L.Kushch of Donetsk National Medical  
University in honor of M.Gorky on the basis of  
the Regional Children's Hospital  
(Donetsk, Ukraine)**

**Summary.** The experience of diagnosis and treatment of congenital lobar emphysema (CLE) was summarized in 5 children aged from 3 weeks old to 10 months. Male patients was 3, female - 2. In four observations noted lesion of the upper lobe of the left lung, and in one - the middle lobe of the right lung. CLE diagnosed in all children after birth. The indication for surgery was a progressive increase of the affected lobe. In all cases lobectomy was performed. There were no complications. The possibility of prenatal detection of EDF and differential diagnosis with other congenital anomalies of the lungs was discussed.

**Keywords:** congenital lobar emphysema, treatment, children.