

УДК 616-007-053.1

## АПЛАЗИЯ ЛЕГКОГО

© М.А. Сущенко, М.С. Вдовиченко

*Ключевые слова:* врожденные пороки развития; аплазия легкого; осложнения; диагностика.

Статья отражает клинический пример из практики. Врожденные пороки развития различных органов и, в частности, легких – достаточно редкая патология, однако в настоящее время отмечается рост врожденной аномалии. Не всегда сразу и точно удается поставить диагноз при данных заболеваниях, поскольку на первый план могут выходить осложнения основного заболевания, или же они носят маску иного заболевания.

Врожденные пороки развития легких – одна из наиболее сложных проблем современной пульмонологии. На сегодняшний день нет единой точки зрения на патогенез разнообразных аномалий и пороков развития, их распространенность, классификацию, информативность отдельных диагностических методов, показания к оперативному вмешательству [1]. Вместе с тем своевременная диагностика данной патологии обеспечивает успех терапевтических мероприятий.

Пороком развития называется антенатально сформированная аномалия строения легких (включая нижние дыхательные пути), имеющая или могущая иметь клиническое значение.

По данным разных авторов, распространенность врожденных пороков развития (ВПР) трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов колеблется в чрезвычайно широких пределах – от 2,5 до 40 %. Выделяют пороки, связанные с недоразвитием легкого, наличием избыточных формирований, необычным расположением анатомических структур [2]. Данная многообразная патология у ребенка может возникать в результате воздействия различных неблагоприятных факторов на эмбрион и плод в разные сроки антенатального периода: начиная с 3–4 недели беременности, при закладке дыхательной трубки и до 6–8 месяцев гестации, когда формируется альвеолярная ткань. Кроме того, пороки развития легких встречаются при различных генных и хромосомных аномалиях.

Для диагностики ВПР бронхолегочной системы наиболее информативными методами исследования являются трахеобронхоскопия, компьютерная томография, ангиопульмография.

Отсутствие одного из легких – наиболее редкая врожденная патология, встречающаяся в двух вариантах. В одном из них трахея, не образуя бифуркацию, переходит в бронх единственного легкого (агенезия). В другом случае бифуркация трахеи выражена, но главный бронх на стороне отсутствующего легкого оканчивается слепо (аплазия). Впервые данная аномалия описана De Pozze в 1673 г., когда он не обнаружил легкого у женщины при аутопсии.

У плодов чаще наблюдается отсутствие правого легкого, однако, оно и более часто сочетается с другими пороками развития, в т. ч. несовместимыми с жизнью. Поэтому в клинической практике преобладает

левосторонняя агенезия и аплазия. Единственное легкое имеет большие размеры и практически полностью занимает оба гемоторакса, резко смещая органы средостения в противоположную сторону.

При обзорной рентгенографии определяется сужение легочного поля, смещение органов средостения, интенсивное затемнение пораженной половины грудной клетки, вследствие чего тень сердца и купол диафрагмы не дифференцируются, смещение здорового легкого в противоположную сторону в области верхнего средостения (медиастинальная грыжа). По результатам томографии и бронхографии при агенезии устанавливается переход трахеи в единственный главный бронх на здоровом легком. При аплазии на томограмме и бронхограмме удастся увидеть культю главного бронха.

Согласно данным литературы, около 50 % пациентов с односторонней аплазией (агенезией) легкого умирают на первом году жизни. Однако описаны случаи, когда некоторые пациенты с такой патологией доживали до преклонного возраста и не предъявляли жалоб.

**Одним из примеров того является наблюдение клинического случая.**

Мужчина М., 24.04.1937 г. р., поступил в пульмонологическое отделение Тамбовской областной клинической больницы.

Жалобы на слабость, одышку при небольшой физической нагрузке, повышение температуры тела до 38 °С, умеренно выраженное кровохарканье около 1 месяца назад, боль в эпигастральной области. Из анамнеза заболевания известно: 1 год назад эндоскопическая холецистэктомия, в последнее время беспокоят боли в правом подреберье, эпигастрии. Ухудшение около 1,5–2 месяцев, когда стал отмечать вышеописанные жалобы с тенденцией к нарастанию. Обратился в поликлинику по месту жительства, после обследования направлен в ТОКБ. Наследственный и аллергологический анамнезы не отягощены.

На момент поступления состояние среднетяжелое, периодически отмечалась одышка смешанного характера. Температура тела 37,8 °С. Кожные покровы обычной окраски, умеренный цианоз носогубного треугольника. ЧД – 25 уд. в 1 минуту, ЧСС – 80 уд. в 1 минуту. Грудная клетка правильной формы, границы легких перкуторно в пределах нормы. Перкуторно – притупление легочного звука справа. Аускультативно

дыхание жесткое, над нижними отделами слева небольшое количество влажных хрипов; справа ослабленные дыхания, влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД 130/80 мм рт. ст. Со стороны других органов клинических особенностей не было выявлено.

**При лабораторном обследовании получены следующие данные.**

В анализе крови: эритроциты –  $4,85 \cdot 10^{12}/л$ , гемоглобин – 141 г/л, лейкоциты –  $7,1 \cdot 10^9/л$ , эозинофилы – 4 %, палочкоядерные — 8 %, сегментоядерные – 59 %, лимфоциты – 22 %, моноциты – 7 %, СОЭ – 28 мм/ч. Общий анализ мочи без отклонений от нормы. В биохимических исследованиях патологических изменений не обнаружено. Д-димеры – 0,42 мг/л (норма < 0,5 мг/л).

При микробиологическом исследовании мокроты выделены микроорганизмы: *Klebsiella pneumoniae*  $10^4$ , *Str. viridans*  $10^3$ . При микроскопическом исследовании мокроты обнаружено: лейкоциты покрывают все поля зрения, эритроцитов 18–20 в п/зр., альвеолярные макрофаги немного, эозинофилы единичные, флора смешанная.

На ЭКГ: фибрилляция предсердий с частотой 45–75 уд. в минуту. Частая желудочковая экстрасистолия. Умеренные изменения миокарда левого желудочка.

На ЭхоКГ: дэкстракардия. Аортальная регургитация 1 степени. Гипертрофия левого желудочка. Митральная регургитация 3 степени. Тенденция к дилатации правого желудочка. Дилатация предсердий. Признаки значительной легочной гипертензии (СДЛА-80 мм рт. ст., в норме 12–16 мм рт. ст.). Уплотнение листов перикарда. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства грубых органических изменений не выявило.

На обзорной рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции обнаружено субтотальное затемнение правой части легочного поля. В верхних отделах определяются ограниченные участки просветления, смещение органов средостения вправо. Слева в нижних отделах определяется снижение прозрачности за счет инфильтрации. R-картина левосторонней нижнедолевой пневмонии. Аплазия правого легкого.

Компьютерная томография органов грудной клетки подтвердила наличие аплазии правого легкого, левостороннюю нижнедолевую пневмонию. На серии аксиальных томограмм правое легкое отсутствует, главный бронх кистозно расширен. Средостение смещено вправо. Левое легкое смещено вправо, в базальных отделах

множественные очаговые изменения с нечеткими контурами.

Проведена трахеобронхоскопия, на которой выявлена гипоплазия правого бронха (диаметр 4 мм). Левый главный бронх является продолжением трахеи.

Таким образом, был выставлен клинический диагноз: ВПР легких: аплазия правого легкого. Дэкстракардия. Левосторонняя нижнедолевая пневмония. ДН 2 степени. ВЛГ высокой степени.

Рецидивирующее кровохарканье. ИБС. Постоянная форма ФП. Частая желудочковая экстрасистолия. ХСН 2А, 3ФК.

Пациенту было проведено лечение: небулайзеротерапия с беродуалом, цефтриаксон 2 г\*1 р.д. в/в кап., АЦЦ 600 мг\* 1 р.д., верошпирон 50 мг/сут., ацекардол 100 мг/сут. На фоне проводимой терапии состояние улучшилось: кашель, одышка уменьшились, температура нормализовалась. В связи с окончанием лечения пациент выписан под наблюдение пульмонолога и участкового терапевта.

Картина аплазии легкого определяется как самим пороком, так и возможностью присоединения инфекции. Зачастую обращение к специалистам связано с поражением единственного легкого и развитием легочно-сердечной недостаточности, а также клиникой легочной гипертензии. В современных условиях особое значение приобретает компьютерная томография, позволяющая четко диагностировать порок развития легких, дифференцировать характер и уровень поражения, а также возможные сопутствующие аномалии развития.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. *Левашов Ю.Н.* Пороки развития легких в системе органов дыхания. М.: Медицина, 1990. С. 129-212.
2. *Розина Н.Н., Золых В.* Агенезия, аплазия, гипоплазия легкого. М.: Медицина, 2007. С. 83-90.

Поступила в редакцию 6 февраля 2015 г.

Sushenko M.A., Vdovichenko M.S. APLASIA OF LUNGS

This article reflects the clinical case study. Congenital malformations of various organs and in particular the lungs is a relatively rare pathology, however, currently, there is an increase in congenital anomalies. However, it is not always immediately and accurately manages to make a diagnosis of these diseases, because at first plan may enter complications of the underlying disease or they wear the mask of a disease.

*Key words:* congenital malformations; aplasia of lungs; complications; diagnosis.

Сущенко Марина Александровна, Тамбовский государственный университет им. Г.Р. Державина, г. Тамбов, Российская Федерация, кандидат медицинских наук, доцент, зав. кафедрой терапии № 2, e-mail: marinasus@yandex.ru  
Sushenko Marina Aleksandrovna, Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russian Federation, Candidate of Medicine, Associate Professor, Head of Therapy № 2 Department, e-mail: marinasus@yandex.ru

Вдовиченко Михаил Сергеевич, Тамбовский государственный университет им. Г.Р. Державина, г. Тамбов, Российская Федерация, интерн по специальности «Терапия», медицинский институт, e-mail: marinasus@yandex.ru  
Vdovichenko Mikhail Sergeevich, Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russian Federation, Intern of Specility “Therapy”, Medical Institute, e-mail: marinasus@yandex.ru