

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК (616.24-007.17)-036.17:616-007.63

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ЛЕГОЧНАЯ ДИСТРОФИЯ, КАК ОДИН ИЗ ВАРИАНТОВ БУЛЛЕЗНОЙ ЭМФИЗЕМЫ ЛЕГКИХ

А.В.Леншин, А.В.Ильин, А.Н.Одиреев, Е.Г.Шелудько

Дальневосточный научный центр физиологии и патологии дыхания Сибирского отделения РАМН, 675000, г. Благовещенск, ул. Калинина, 22

РЕЗЮМЕ

Прогрессирующая легочная дистрофия («исчезающее легкое») – редкое заболевание неизвестной этиологии. Оно характеризуется выраженными дистрофическими легочными изменениями, проявляющимися трансформацией нормальной легочной ткани в гигантские воздушные буллы, занимающие не менее 1/3 объема легких. Для этого заболевания характерно прогрессирующее течение, преимущественно односторонний характер поражения, несоответствие объема поражения легочной ткани и скудности клинических проявлений. Нами проанализирован собственный, на протяжении ряда лет, опыт диагностики и динамического наблюдения за 5 пациентами с прогрессирующей легочной дистрофией. Исход заболевания, если не применять хирургическую коррекцию (операцию редукции объема, трансплантацию легкого) в подавляющем большинстве случаев фатальный. В работе проиллюстрированы различные методы лучевой диагностики: начиная от широко распространенных рутинных и до современных высокотехнологичных. Представлены результаты эксклюзивной разработки – метод трехмерной волюметрии для количественной оценки вентиляционной функции легких при мультиспиральной компьютерной томографии с использованием инспираторно-эксираторного теста.

Ключевые слова: прогрессирующая легочная дистрофия, синдром исчезающего легкого, клиническая и лучевая диагностика, компьютерная томография, инспираторно-эксираторный тест, трехмерная волюметрия.

SUMMARY

PROGRESSIVE PULMONARY DYSTROPHY AS ONE OF THE VARIANTS OF BULLOUS LUNGS EMPHYSEMA

A.V.Lenshin, A.V.Il'in, A.N.Odireev, E.G.Shelud'ko

Far Eastern Scientific Center of Physiology and Pathology of Respiration of Siberian Branch RAMS,

22 Kalinina Str., Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation

Progressive pulmonary dystrophy («disappearing lung») is a rare disease of unknown etiology. It is characterized by intensive dystrophic pulmonary changes revealed through the transformation of normal lung tissue into huge air bullas taking 1/3 of lungs volume. This disease is characterized by progressive clinical course, predominantly one-sided character of affection, inconsistency between the scope of affection and bareness of clinical presentations. Personal experience of diagnostics and dynamic examination of 5 patients with progressive pulmonary dystrophy during several years was analyzed. The clinical outcome without surgical correction (the operation of the volume reduction, lung transplantation) is fatal in most cases. The work illustrates different methods of radiodiagnostics, ranging from widely-spread routine ones to modern high-technological ones. The results of exclusive development, namely the method of three dimensional volumetry for quantitative estimation of lungs ventilation function at multispiral computer-aided tomography with the use of inspiratory and expiratory test are presented.

Key words: progressive pulmonary dystrophy, the syndrome of disappearing lung, clinical and radio diagnostics, computer-aided tomography, inspiratory and expiratory test, three dimensional volumetry.

Прогрессирующая легочная дистрофия – заболевание неясной этиологии, характеризующееся повышенной воздухонаполненностью (гиперинфляцией) одного, или реже, обоих легких, буллезно-кистозной трансформацией паренхимы легких, прогрессирующим течением заболевания, скудностью клинической симптоматики, которая не соответствует распространенности и выраженности патологических легочных изменений.

От обычной картины буллезной эмфиземы это заболевание отличается рядом признаков: часто процесс ограничен одной, двумя долями, реже вовлекаются оба легких полностью, более выражена потеря тканевой структуры легкого с тенденцией к относительно быстрому прогрессированию процесса. Заболевание

чаще всего поражает мужчин средних лет, более подвержены ему – курящие. Основу процесса составляет субстанциальная эмфизема с образованием крупных булл. На рисунке 1 (собственное наблюдение) представлены рентгенограммы одного из пациентов 36 лет, рабочего лесозаготовительной артели. До момента обращения в клинику не болел, к врачам не обращался, справлялся с тяжелой физической работой. В связи с нарастанием одышки, повышением температуры тела, появлением клинических признаков интоксикации обратился за медицинской помощью. При рентгенологическом исследовании, преимущественно в правом легком обнаружены многочисленные гигантские кисты, большинство из которых заполнены жидким содержимым с горизонтальным уровнем.

Буллы и кистоподобные образования легких встречаются в клинической практике нередко, однако остается много нерешенных вопросов, связанные с их патогенезом, классификацией и лечебной тактикой. К буллам легких относят полости бронхиального происхождения – врожденные бронхоэктазы, эмфизематозные буллы, полости, возникающие после травм, абсцессов, туберкулеза [3].

Терминологические разногласия в отношении бул-

лезной эмфиземы легких существуют до настоящего времени, причиной этому служит различие взглядов на сущность этого заболевания. Нет единого мнения, касающегося природы возникновения буллезной трансформации легочной ткани. Некоторые авторы применяют термин «буллезная болезнь легких» в случаях отсутствия диффузной эмфиземы. В литературе для обозначения этой нозологии встречается более 20 терминов: булла, блеб, киста, интерстициальная эмфизема, парасептальная эмфизема, иррегулярная или околорубцовая эмфизема, локализованная эмфизема, буллезное легкое, альвеолярные кисты, синдром исчезающего легкого, эмфизематозные буллы, ложные кисты, склероатрофическая эмфизема, прогрессирующая легочная дистрофия и т.д. В зарубежной литературе наиболее часто встречаются обозначения: *Vanishing lung syndrome*, *atrophie pulmonalis progressiva*, *idiopathic pulmonary atrophy*. Так, некоторые авторы применяют термин «буллезная болезнь», так как при буллах в ряде случаев отсутствует диффузная эмфизема легких, а другие, считая, что булла сама по себе уже представляет собой локализованную эмфизему, предпочитают термин «буллезная эмфизема».

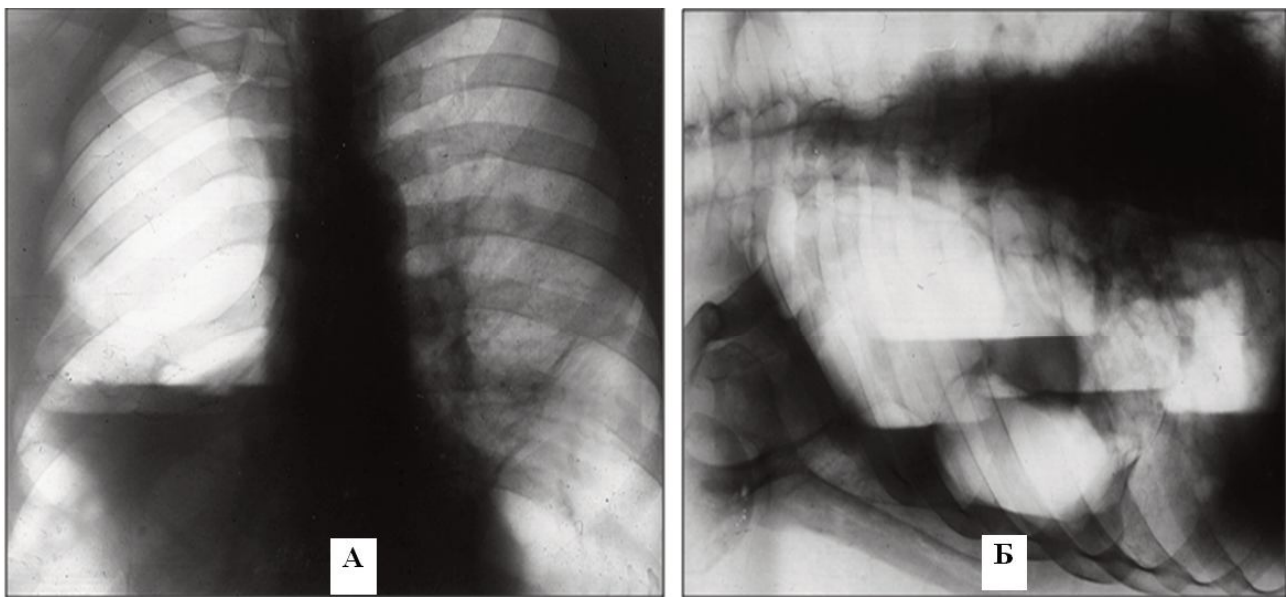


Рис. 1. Пациент У., 36 лет. Прогрессирующая легочная дистрофия. А – обзорная рентгенограмма в прямой проекции, Б – рентгенограмма в латеропозиции на правом боку. В обоих легких (справа – субтотальное поражение, слева – в нижней доле) определяются множественные гигантские тонкостенные полости (буллы), заполненные жидким содержимым с горизонтальным уровнем (при пункции – серозная жидкость, в ряде полостей обнаружен гной). В правом легком легочный рисунок не дифференцируется, в левом легком, в непораженной верхней доле, включая язычковые сегменты, сгущен, за счет компрессии бронхосудистых структур.

Еще в 1937 г. R.M.Burke [12] описал буллезно-эмфизематозную дистрофию легких под названием «исчезающее легкое». По мнению автора, основной причиной буллезных изменений в легких является патология бронхов и, в частности, их сужение (по типу клапанного механизма, вызывающего расширение и разрыв альвеол). Возможной причиной данной патологии могут являться, как считает автор, фиброзно-туберкулезные изменения бронхов, не исключается также врожденная патология. В данной ра-

боте подробно описана рентгенологическая картина заболевания и подчеркнуты трудности дифференциальной диагностики буллезно-эмфизематозной дистрофии легких с пневмотораксом. Описывается клиническая картина рабочего 28 лет, который был вынужден оставить свою работу по причине нарастающей дыхательной недостаточности. Пациент обследован в целом ряде медицинских учреждений и, как подчеркнуто автором, везде возникали диагностические проблемы, куда бы пациент не обращался.

Основной диагноз был «двусторонний пневмоторакс неизвестной этиологии». Смерть наступила от дыхательной недостаточности через 7 лет от начала заболевания в результате выраженных буллезных изменений в легких и пневмоторакса.

В 1956 г. L.Heilmeyer и F.Schmid [16] описали картину прогрессирующего респираторного заболевания, которая характеризовалась исчезновением всех структурных элементов легочной ткани, включая бронхи, сосуды в части легкого. Было подчеркнуто, что эта патология встречается редко, однако о ней необходимо помнить, так как в ряде случаев прогрессирование дистрофических процессов в легких приводит к образованию и увеличению воздушных полостей за счет исчезновения легочной ткани, что в итоге приводит к пневмотораксу и выраженной легочной, легочно-сердечной недостаточности.

В публикациях разных лет, начиная с 1942 г., приводятся результаты единичных и немногочисленных клинических наблюдений «синдрома исчезающего легкого». Большинство работ носит лишь ознакомительный или описательный характер особенностей проявления данного заболевания [8, 9, 11, 20, 28, 29].

Рентгенологическая картина, представленная в ряде работ, напоминает аналогичные изменения, которые наблюдаются при обструктивной эмфиземе и отличается рядом особенностей: поражение может быть симметричным или асимметричным, но никогда не захватывает полностью оба легких. Чаше поражаются верхние доли с одной или с обеих сторон; наблюдается более резкое разрежение легочного рисунка на ограниченном участке, рядом с пораженным отделом виден сгущенный и деформированный легочный рисунок соседней доли, сдавленной вздувшейся частью легкого. Между этими двумя отделами легкого (вздувшейся и сдавленной долями) нет резкого перехода [3, 7, 10, 21, 31]. Для уточнения диагноза G.De Filippi и соавт. в 1976 г. предложили использовать ангиографию и бронхографию [13], а M.E.Fidler и соавт. в 1995 г. – радиосцинтиграфию [14]. Авторами проведено тщательное исследование состояния трахеобронхиального дерева, сосудистого русла, дана объективная характеристика регионарной вентиляции и кровотока, описаны некоторые закономерности структурно-функциональных изменений легких при прогрессирующей легочной дистрофии.

Совершенно другие диагностические возможности открываются перед лучевыми диагностами и клиницистами при использовании такого высокотехнологического метода, как компьютерная томография (КТ), особенно мультиспиральная (МСКТ) с возможностью мультипланарной и 3D реконструкций. Ряд публикаций посвящен этой проблеме [25, 30, 31, 32, 34, 35]. Так, А.А.Вишневецкий и соавт. [2] использовали КТ в выборе метода хирургической коррекции при прогрессирующей легочной дистрофии. Н.Mizutani и соавт. [25] описывают случай «исчезающего легкого» у 36-летнего мужчины, который курил по 40 сигарет в день

в течение 16 лет. При КТ у него обнаружили гигантскую буллу, которая занимала почти весь левый гемиторакс. При видеоторакокопии проведено удаление этой буллы. Отмечены хорошие результаты лечения с практически полным восстановлением функции внешнего дыхания. Рядом авторов описаны сопутствующие заболевания: прогрессирующая легочная дистрофия и саркоидоз [24], прогрессирующая легочная дистрофия и рак легкого [35], причем автором, наряду с МСКТ использована позитронная эмиссионная томография. С помощью современных методов визуализации удалось обнаружить опухоль, растущую непосредственно из стенки буллы.

Большинство специалистов, занимающихся проблемой прогрессирующей легочной дистрофии [15, 19, 22, 26] считают, что единственным методом эффективного лечения данного заболевания, при наличии гигантских булл, являются операции редукции объема (буллэктомии). Другие [33] считают методом выбора трансплантацию легкого. Третьи [32] предпочитают разработку и совершенствование консервативных методов лечения и, в крайнем случае, производить оперативную коррекцию.

На рисунке 2 (собственное наблюдение) представлена фотосессия, иллюстрирующая различные этапы диагностики и оперативного лечения (редукция объема легкого) у одного из наших пациентов 38 лет, находившегося в клинике с диагнозом прогрессирующей легочной дистрофии, множественными гигантскими буллами в верхней доле правого легкого.

Внутренняя структура буллезно-кистоподобных образований при прогрессирующей легочной дистрофии может быть неоднородной. Ее дифференцировка возможна только с помощью КТ высокого разрешения. На рисунке 3 в просвете буллы отчетливо различимы ветвистые и линейные образования, обусловленные остатками межальвеолярных перегородок, сосудов и др. Изучение макропрепарата рассеченной буллы полностью сопоставимо с КТ-картиной. Мы не думаем, что это может иметь какое-то дифференциально-диагностическое значение, но, безусловно, характеризует возможности современной КТ.

Если суммировать исследования, направленные на установление причин прогрессирующей легочной дистрофии, буллезной эмфиземы, то почти во всех работах наглядно демонстрируется роль курения в развитии хронической обструкции, а впоследствии – и эмфизематозных изменений в легких [25, 31]. В последние годы появляются публикации о курении марихуаны, как одной из причин возникновения буллезно-дистрофических изменений в легких [17, 18, 27].

Анализируя литературу и оценивая собственный опыт диагностики и продолжительного динамического наблюдения за 7 нашими пациентами, следует отметить факт несоответствия объему поражения легочной ткани и скудными клиническими симптомами. Это подчеркивает хорошие компенсаторные возможности

неизмененных участков легких, что косвенно может свидетельствовать о врожденной природе заболевания. Интересное наблюдение приводит А.М.Луks и соавт. [23]. Он наблюдал пациента 54 лет с синдромом исче-

зающего легкого, который свободно переносил высокогорье и мог активно физически работать на высоте 3400м.

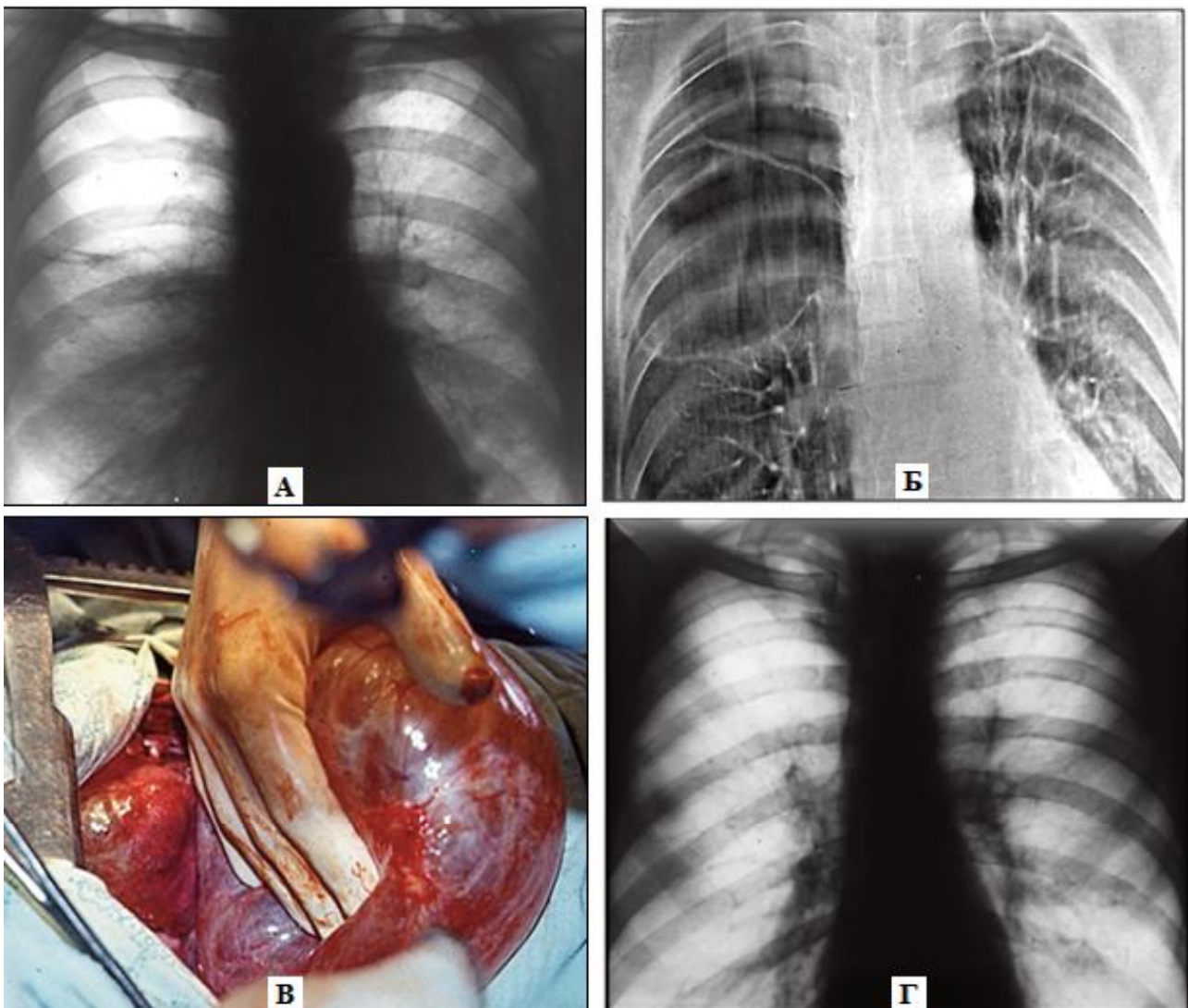


Рис. 2. Пациент Б., 38 лет. Прогрессирующая легочная дистрофия, гигантские буллы, преимущественно в верхней доле правого легкого. А – обзорная рентгенограмма – просветление в верхней доле правого легкого без четких очертаний, компрессия прилежащих отделов легких. Б – электрорентгенотомограмма, выполнен линейный срез задних отделов легких. В верхней доле правого легкого видны тонкостенные гигантские воздушные полости, стенки которых образуют острые углы с контурами грудной стенки, что позволяет исключить пневмоторакс. В – фрагмент операции (редукции объема); видны гигантские тонкостенные буллы, которые удалены. Г – обзорная рентгенограмма через 3 недели после операции – восстановление структур легких и их полноценной вентиляции.

В качестве примера приводится клинический случай наличия гигантских булл при отсутствии явной причины их возникновения в молодом возрасте, с уникальными компенсаторными возможностями человеческого организма.

Больной П., 26 лет, работающий водителем-экспедитором, поступил в ДНЦ ФПД СО РАМН с жалобами на одышку при умеренной физической нагрузке, малопродуктивный кашель, боль в грудной клетке при глубоком дыхании, повышение температуры тела до 37,5°С, дискомфорт в эпигастральной области. Из

анамнеза известно, что впервые по поводу заболевания лёгких получал лечение с 2005 г., когда при выполнении флюорографии было выявлено увеличение внутригрудных лимфатических узлов, выставлен диагноз туберкулёз внутригрудных лимфоузлов слева. При обследовании больной жалоб не предъявлял. В дальнейшем в течение трех лет получал противотуберкулёзную терапию, в 2009 г. снят с учета по туберкулезу в связи с выздоровлением. С 2010 г. отмечает ухудшение состояния, появилась одышка при умеренной физической нагрузке, малопродуктив-

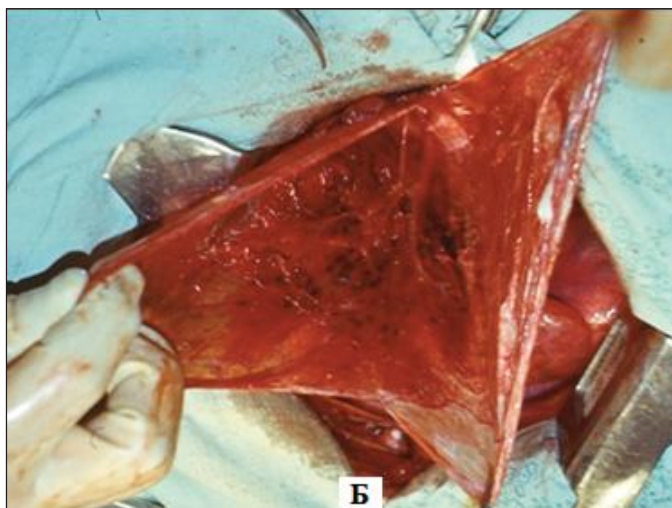
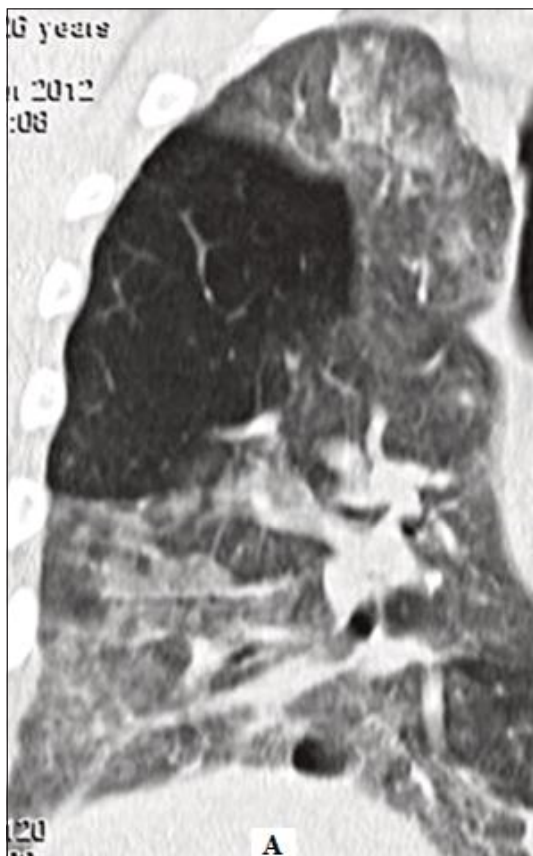


Рис. 3. Пациент С., 26 лет, прогрессирующая легочная дистрофия с образованием множественных различного размера булл. А – мультипланарная реконструкция правого легкого при МСКТ во фронтальной плоскости. На данном срезе выявляется большая тонкостенная воздушная полость – булла. Окружающая легочная ткань компрессирована. В просвете буллы видны тонкие линейные структуры, обусловленные сосудами, остатками межальвеолярных перегородок. Б – операция буллэктомия, вскрытие буллы, полное подтверждение компьютерно-томографических находок.

ный кашель. Обратился в ДНЦ ФПД, где была выполнена МСКТ органов грудной клетки, при которой выявлены двухсторонние кистозно-буллезные дистрофические изменения в лёгких (рис. 4).

При поступлении в клинику общее состояние удовлетворительное. Рост – 166 см, вес – 78 кг. Кожный покров бледный, прослеживается акроцианоз, грудная клетка бочкообразная, межрёберные промежутки расширены, эпигастральный угол тупой. Перкуторно – коробочный звук. Аускультативно – дыхание в лёгких везикулярное ослабленное, сухие рассеянные хрипы по всем полям, ЧД – 22 в мин. Тоны сердца ритмичные, шумы не выслушиваются, ЧСС – 82 в мин., АД – 120 и 70 мм рт. ст. Дополнительные методы исследования: в клиническом анализе крови эритроцитоз, общий анализ мочи без патологии. В биохимическом анализе крови показатели в пределах нормы. По данным спирометрии (% долж.): ОФВ₁ – 31,6; ФЖЕЛ – 32,3; ЖЕЛ – 40,2; МОС₅₀ – 21,4; МОС₇₅ – 2,56; ПОС – 83; ИТ – 78. Данные показатели свидетельствуют о резком нарушении вентиляционной функции легких по рестриктивному типу. По данным бодиплетизмографии общая емкость лёгких резко снижена вследствие крайне резкого снижения остаточного объема легких и ЖЕЛ. Бронхиальное сопротивление значительно повышено на вдохе. При форсированном дыхании отмечается нарушение вентиляционной функции легких на уровне дистальных бронхов. Результаты бронхоскопии: просвет трахеи округлый на всём протяжении, слизистая её не изменена, рельеф хрящевых полуколец обычный; тонус мембранозной части трахеи не снижен; угол бифуркации трахеи острый, гребень карины

подвижен при кашле, слизистая скатов карины не изменена; бронхиальные устья с обеих сторон округлые, шпоры бронхов острые, подвижные; бронхи с обеих сторон проходимы до субсегментарного уровня, сужений устьев и деформаций стенок нет; слизистая оболочка бронхов диффузно гиперемирована на всем протяжении, отмечается ее умеренный отек, бронхиальные железы расширены, сосудистый рисунок усилен; секреция повышена – жидкая слизь поступает из бронхов обеих нижних долей. Заключение: двусторонний диффузный эндобронхит, интенсивность воспаления I степени. Сатурация крови на момент поступления в покое составляла 88%. На электрокардиограмме ЧСС – 70 уд. в мин., синусовая нормокардия. Повышена нагрузка на оба желудочка. При эхокардиографическом исследовании сердца: толщина передней стенки правого желудочка составляет 4 мм, диастолический размер правого желудочка – 26 мм, ФВ – 58%, камеры сердца не расширены, клапанный аппарат без структурных изменений, сократительная способность левого желудочка не снижена, среднее давление в легочной артерии – 19,0 мм. рт. ст.

При МСКТ органов грудной клетки отмечается субтотальное поражение обоих лёгких, начиная от верхушечных сегментов и до базальных, больше справа (рис. 4). Определяются множественные буллезно-кистозные структуры, мелкие полости диаметром 5-10 мм, которые, прилегая друг к другу, образуют картину «сотового» лёгкого. Более крупные полости располагаются в основном изолированно, наибольшая часть из них (диаметром до 12 см) проецируется на среднюю зону правого лёгкого. При изучении структуры по-

лостных образований, в них отмечается резкое обеднение лёгочного рисунка, а в неизмененных участках

лёгких – его обогащение с гипопневматозом по типу «матового стекла».

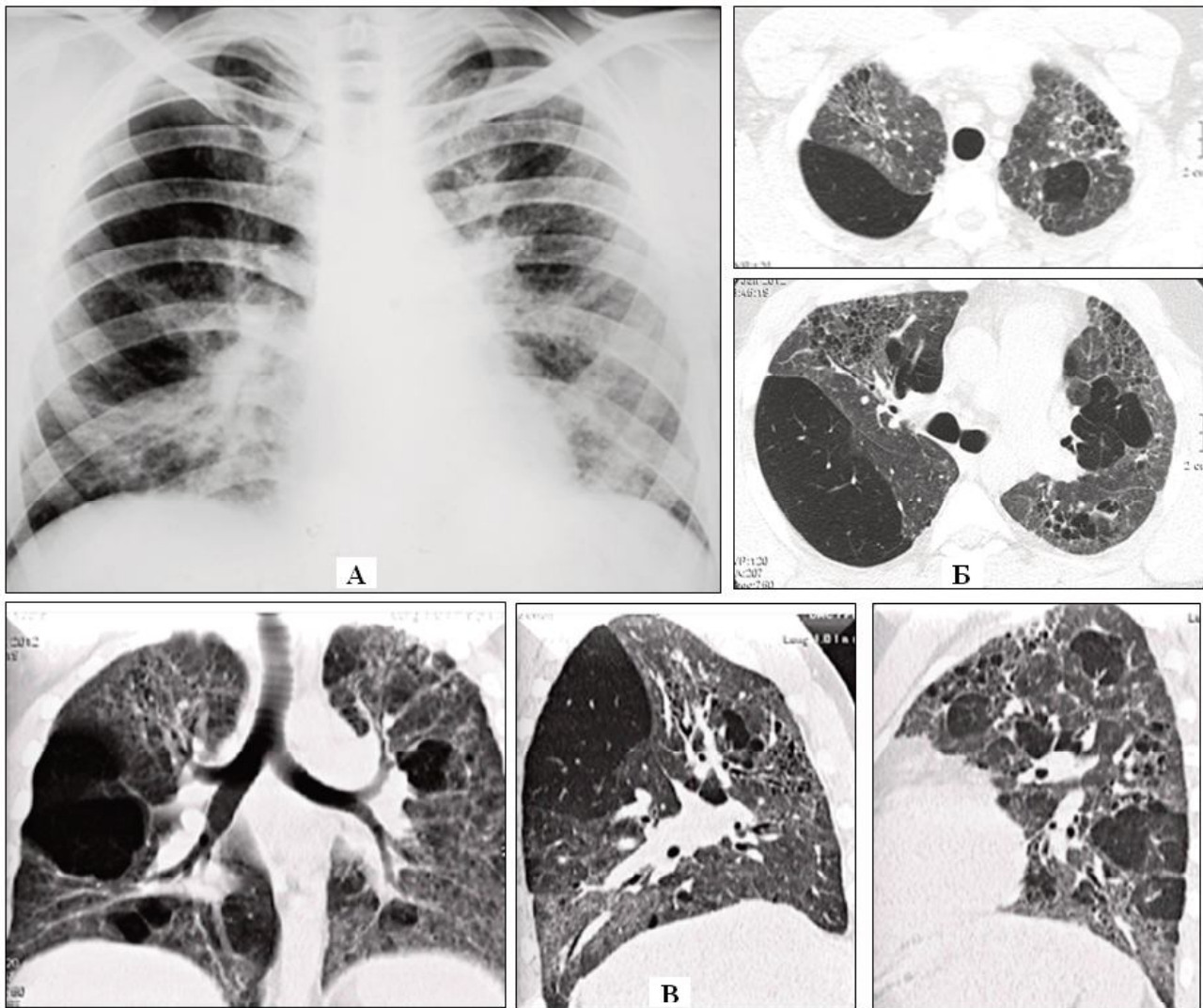


Рис. 4. Пациент П., 26 лет. Прогрессирующая легочная дистрофия с образованием множественных буллезно-кистозных структур. А – рентгенограмма грудной клетки во фронтальной проекции. Повышенная пневмотизация правого легкого без дифференцировки полостных структур. Б – аксиальные срезы. В – мультипланарная реконструкция во фронтальной, правой боковой и левой боковой проекциях. Видны множественные буллезно-кистозные структуры диаметром от 2-3 мм до 32 мм. Наблюдается компрессия легочной ткани полостными образованиями.

Обращает на себя внимание, что при столь обширных (практически субтотальных) поражениях легочной ткани состояние больного вполне компенсировано. Он свободно поднимается без остановок на пятый этаж, квалифицированно выполняет свою работу, связанную тяжелыми физическими нагрузками. Такое несоответствие характера и объема рентгеновских изменений в легких и скудности клинической картины доказывает врожденную природу данного заболевания. Пораженные участки легкого эффективно компенсируются неизменными, нормально функционирующими бронхолегочными структурами.

Дифференциально-диагностические затруднения успешно преодолены при использовании таких высокотехнологичных методов диагностики, как МСКТ, дополненных мультипланарной и трехмерной реконструкцией, инспираторно-экспираторными те-

стом, пробами с физической нагрузкой

Прогноз для жизни у таких пациентов сомнительный. Необходимо диспансерное наблюдение и поддерживающая симптоматическая терапия. Единственным кардинальным методом лечения является трансплантация лёгких.

В клинической практике зачастую возникает вопрос о бронхиальном дренировании воздушных полостей в легких и, в частности, буллезных образований. Существуют разные точки зрения. Они во многом зависят от тех методов диагностики, которые на тот период развития диагностических технологий были доступны исследователю. Так, А.А.Вишневецкий и соавт. [1] для этих целей применяли бронхографию и, по их мнению, буллы никогда не заполняются контрастным веществом. Другую точку зрения имеют В.К.Коновалов и Я.Н.Шойхет [5]. Авторы выделили

два типа булл: I тип – «открытые» буллы, связанные с бронхиальным деревом дренирующим бронхом и заполняющиеся при селективной бронхографии контрастным веществом. II тип – «закрытые» буллы, не связанные с бронхиальным деревом и не заполняющиеся контрастным веществом. Буллы I типа располагаются в проксимальных и средних отделах паренхимы, буллы II типа – в дистальных ее отделах.

Наиболее информативным и менее инвазивным является метод КТ, который выполняется на глубоком задержанном вдохе и выдохе (инспираторно-экспираторный тест). Так, некоторые исследователи показали, что легочные кисты уменьшаются в объеме во время выдоха, что свидетельствует о наличии связи кист с воздухоносными путями.

Нами разработаны методы трехмерной рентгеноморфометрии (волюметрии) при различных патологических состояниях органов дыхания [4, 6]. На основе данных литературы и собственного опыта определен оптимальный диапазон плотности, отражающий нормальную воздухонаполненность легких, он составляет от минус 850 и ниже. При использовании данного метода появилась возможность количественной (объемной) оценки вентиляционной функции легких. Для

сравнения приводятся изображения (рис. 5) и результаты волюметрии (табл. 1, 2) здорового человека и пациента с прогрессирующей легочной дистрофией. Как видно, у здорового человека на вдохе легкие полностью окрашены, что отражает равномерное заполнение их воздухом (рис. 5а), на выдохе окрашенных участков практически нет (рис. 5б). Значительно отличаются волюметрические параметры и трехмерная визуализация при исследовании пациента с прогрессирующей легочной дистрофией. Так, на вдохе воздухонаполненность в правом легком по сравнению с показателем у здорового человека снижена почти в 6 раз, а в левом легком – в 22! раза, регистрируется выраженная неравномерность заполнения легких воздухом, отчетливо дифференцируются крупные воздушные буллы (рис. 5в). На выдохе в правом легком остается достаточно много воздуха, скопившегося в буллах, слева отмечается более эффективная вентиляция (рис. 5г). Можно сделать вывод о том, что у пациента с прогрессирующей легочной дистрофией имеет место грубое нарушение функции внешнего дыхания, в котором принимает участие очень малая доля непокрашенной легочной ткани, остаточный объем в правом легком повышен за счет крупных буллезных структур.

Таблица 1

Воздухонаполненность легких в норме и при прогрессирующей легочной дистрофии (ПДЛ) при выполнении инспираторно-экспираторного теста (voxels)

Воздухонаполненность	Здоровый человек		Пациент с ПДЛ	
	Правое легкое	Левое легкое	Правое легкое	Левое легкое
Вдох	4025	3602	743	159
Выдох	25	13	279	16

Также, используя КТ-волюметрию, появилась возможность детально изучить дренажную функцию буллезных изменений при выполнении инспираторно-экспираторного теста. Для этого в правом легком был подсчитан объем двух наиболее крупных булл (табл. 2, рис. 5 в,г). Отмечено, что большая из булл (окрашена красным цветом) изменила свой объем на 59%, а меньшая булла (окрашена желтым цветом) уменьшилась на 19%. Это доказывает, что, не смотря на отсутствие видимой связи с бронхиальным деревом, в буллах имеется бронхиальный дренаж и они изменяют свой объем в зависимости от фазы дыхательного цикла.

Таблица 2

Объемы булл в правом легком у пациента с ПЛД при выполнении инспираторно-экспираторного теста (voxels)

Маневр	Большая булла (красный цвет)	Малая булла (желтый цвет)
Вдох	395	106
Выдох	165	86

Таким образом, прогрессирующая легочная дистрофия, как самостоятельное заболевание, вполне имеет веские основания для своего признания. По-видимому, данное заболевание встречается чаще, чем принято считать, и оно ассоциируется в клинической практике с другими респираторными заболеваниями, при которых развивается буллезно-кистозная трансформация легочной ткани и это, в первую очередь, буллезная болезнь, буллезная эмфизема легких и целый ряд других заболеваний. В данной работе продемонстрированы диагностические возможности различных методов лучевой диагностики. Впечатляет результативность КТ на аппаратах последних поколений, позволяющих изучать, по сути, ультраструктурные (1 мм), полипозиционные изображения. Разработанный нами метод трехмерной волюметрии для количественной (объемной) оценки регионарной и локальной вентиляционной функции легких с использованием инспираторно-экспираторного теста нашел свое клиническое применение. Количественная оценка структурно-функциональных изменений легких позволяет максимально объективизировать наступившие изменения при наблюдении за пациентами в динамике.

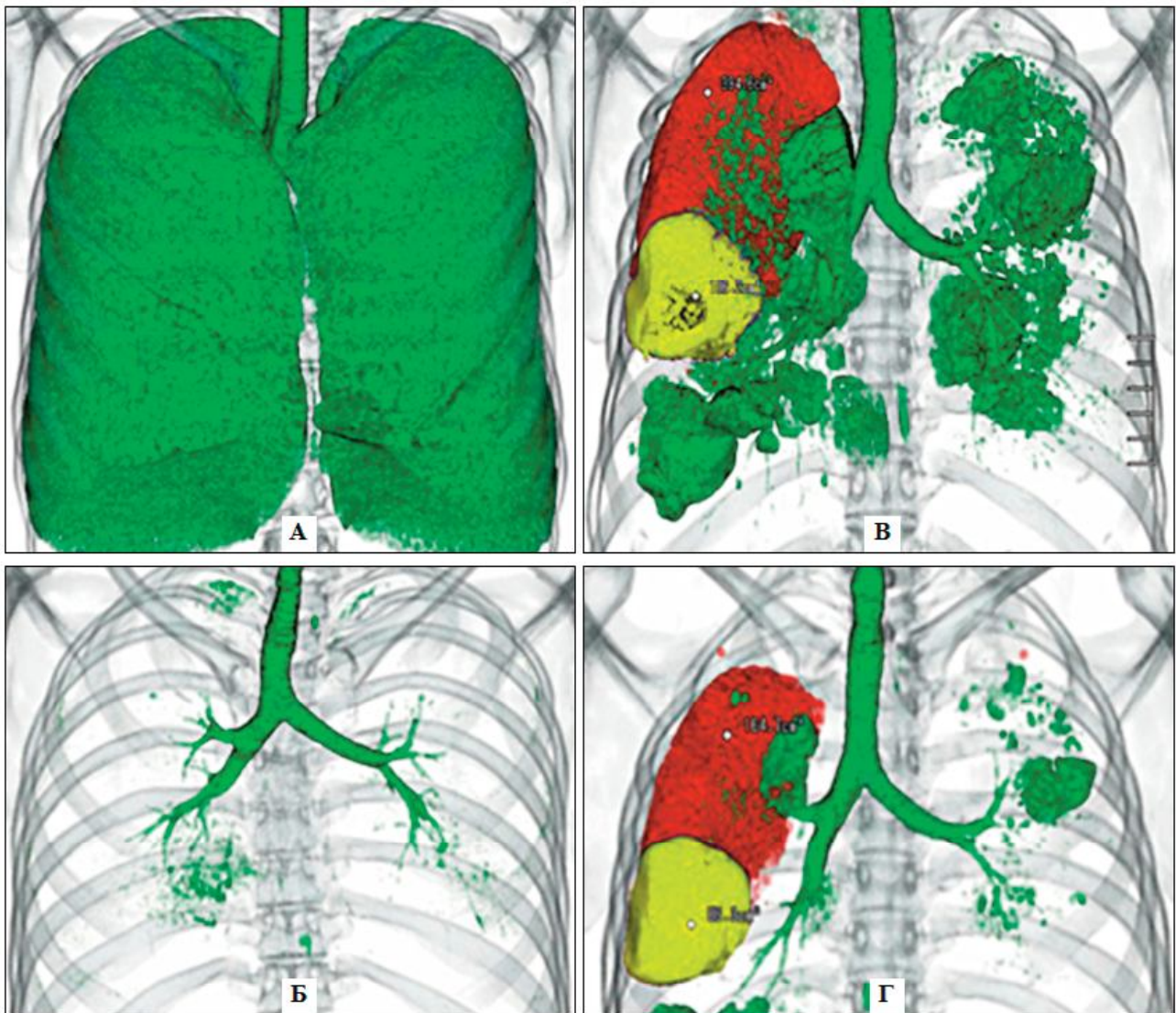


Рис. 5. Трехмерные модели воздухонаполненности легких при выполнении инспираторно-экспираторного теста: А, Б – здорового человека 27 лет (А – фаза вдоха, Б – фаза выдоха); В, Г – пациента П., 26 лет, с диагнозом прогрессирующей легочной дистрофии (В – фаза вдоха, Г – фаза выдоха). Зеленым цветом окрашены участки легких, соответствующие по своим денситометрическим параметрам плотности воздуха (минус 850 HU и ниже), красным и желтым цветом для наглядности и удобства волюметрических измерений выделены буллезно-измененные участки легочной ткани.

Результаты измерений. У здорового человека: А – равномерный глубокий вдох, Б – равномерный глубокий выдох. У пациента с прогрессирующей легочной дистрофией: В – на вдохе выделяются зеленым цветом нормально функционирующие участки легких, непрокрашенными остаются компрессированные и фиброзно измененные отделы (не попадающие в диапазон плотностей от минус 850 HU и ниже), желтым и красным – буллезные структуры; Г – неполноценный, неравномерный выдох, буллезная полость, окрашенная в красный цвет, уменьшилась в объеме на 59%, желтая – на 19%. Совершенно определенно, что булла, окрашенная в красный цвет, имеет связь с воздухоносными путями.

Нерешенным остается вопрос о причинах возникновения данного серьезного заболевания. Все пациенты, находившиеся под нашим наблюдением, были практически здоровыми людьми, все они выполняли тяжелую физическую работу. Пациенту П., 26 лет (иллюстрации на рис. 4, 5) был проведен нагрузочный тест. Он свободно поднялся без остановок на 5 этаж (при столь серьезных структурных изменениях в легких), при этом была отмечена нерезко выраженная одышка. Более значительные изменения зарегистриро-

ваны при компьютерной пульсоксиметрии – уровень насыщения артериальной крови кислородом (сатурация) составил 68%, при пульсе 132 уд. мин. Отмечался акроцианоз, синюшность губ. Через 7 мин. сатурация восстановилась до 92%. Цвет кожных покровов восстановился.

Все это свидетельствует о хороших компенсаторных возможностях кардиореспираторной системы и с большой долей вероятности позволяет предположить врожденный генез развития данного заболевания –

прогрессирующей легочной дистрофии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вишнеvский А.А., Борисов В.В., Рустамов И.Р. Дифференциальная диагностика полостных образований легких // Клини. мед. 1988. Т.66, №10. С.14–21.

2. Вишнеvский А.А., Пикунов М.Ю. Хирургическое лечение буллезной эмфиземы легких // Рос. мед. журн. 1997. №5. С.38–42.

3. Кисты и кистоподобные образования легких / П.В.Власов [и др.] // Медиц. визуализация. 2005. №1. С.82–94.

4. Ильин А.В., Перельман Ю.М., Леншин А.В. Метод диагностики нарушений воздухонаполненности легких у больных бронхиальной астмой // Рос. электрон. журн. лучевой диагностики. 2012. Т.2, №2. Приложение. С.221–222.

5. Коновалов В.К., Шойхет Я.Н. Комплексное исследование буллезных полостей легких // Пульмонология. 2002. №3. С.56–59.

6. Леншин А.В., Гребенник А.Г. Исследование регионарной вентиляционной функции лёгких у больных бронхиальной астмой с помощью компьютерной томографии с инспираторно-экспираторным тестом // Бюл. физиол. и патол. дыхания. 2011. Вып.41. С.18–22.

7. Фунлоэр И.С., Жынжыров Б.К., Юсупов Т.К. Спонтанный пневмоторакс как следствие буллезной болезни // Вестн. Кыргызско-Российского славянского университета. 2011. Т.11, №3. С.157–161.

8. Allison S.T. The vanishing lung; report of case of advanced bullous emphysema // Ann. Int. Med. 1942. Vol.17, №1. P.139–148.

9. Barbaini S., Prato F. Five cases of vanishing lung (author's transl) // Radiol. Med. 1977. Vol.63, №4. P.279–288.

10. Barcan F. Radiological aspects of vanishing lung // Rev. Ig. Bacteriol. Virusol. Parazitol. Epidemiol. Pneumofiziol. Pneumofiziol. 1983. Vol.32, №3. P.227–43.

11. Brun J., Kofman J. Progressive bullous emphysema and vanishing lung // Gaz. Med. Fr. 1965. Vol.72, №22. P.3789–3803.

12. Burke R.M. Vanishing lungs: a case report of bullous emphysema // Radiology. 1937. Vol.28. P.367–371.

13. De Filippi G., Grassi E., Randaccio M. Angiographic and bronchographic aspects of idiopathic and secondary vanishing lung in childhood // Radiol. Med. 1976. Vol.62, №4. P.248–254.

14. Placental transmogrification of the lung, a histologic variant of giant bullous emphysema. Clinicopathological study of three further cases / M.E.Fidler [et al.] // Am. J. Surg. Pathol. 1995. Vol.19, №5. P.563–570.

15. Froeschle P., Krishnadas R., Berrisford R. Video-assisted approach combined with the open Brompton technique for intracavitary drainage of giant bullae // ThoracCardiovasc Surg. 2012. Vol.60, №2. P.164–166.

16. Heilmeyer L., Schmid F. Progressive pulmonary dystrophy; Burke's vanishing lung and de Martini's idiopathic pulmonary atrophy // Dtsch. Med. Wochenschr. 1956. Vol.81, №33. P.1293–1297.

17. Bullous lung disease due to marijuana / S.W.Hii [et

al.] // Respirology. 2008. Vol.13, №1. P.122–127.

18. Large lung bullae in marijuana smokers / M.K.Johnson [et al.] // Thorax. 2000. Vol.55, №4. P.340–342.

19. Karkhanis V.S., Joshi J.M. Autobullectomy in idiopathic giant bullous lung disease // Indian J. Chest Dis. Allied Sci. 2010. Vol.52, №3. P.159–160.

20. Kitahara M. Progressive giant bulla and vanishing lung // Ryoikibetsu Shokogun Shirizu. 1994. Vol.3. P.496–498.

21. Roentgenologic picture of the so-called vanishing lung / G.Koppány [et al.] // Orv. Hetil. 1972. Vol.113, №6. P.327–329.

22. Lung volume reduction surgery for emphysema and bullous pulmonary emphysema / F.Le Pimpec-Barthes [et al.] // Rev. Pneumol. Clin. 2012. Vol.68, №2. P.131–145.

23. A patient with vanishing lung syndrome and remarkable tolerance to high altitude / A.M.Luks [et al.] // Med. Sci. Sports Exerc. 2007. Vol.39, №11. P.1891–189.

24. Miller A. The vanishing lung syndrome associated with pulmonary sarcoidosis // Br. J. Dis. Chest. 1981. Vol.75, №2. P.209–214.

25. A case of vanishing lung complicated with pneumothorax and improved significantly by surgery / H.Mizutani [et al.] // Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi. 2002. Vol.40, №5. P.365–368.

26. Longitudinal changes in hyperinflation parameters and exercise capacity after giant bullous emphysema surgery / R.Neviere [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2006. Vol.132, №5. P.1203–1207.

27. Phan T.D., Lau K.K., Li X. Lung bullae and pulmonary fibrosis associated with marijuana smoking // Australas. Radiol. 2005. Vol.49, №5. P.411–414.

28. The vanishing lung / N.N.Shah [et al.] // CJEM. 2007. Vol.9, №3. P.233–234.

29. Vanishing lung syndrome (giant bullous emphysema): CT findings in 7 patients and a literature review / N.Sharma [et al.] // J. Thorac. Imaging. 2009. Vol.24, №3. P.227–230.

30. Simek J., Resl M., Král B. Surgery for bullous emphysema // Acta Medica (Hradec Kralove). 1999. Vol.42, №3. P.111–114.

31. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients / E.J.Stern [et al.] // Am. J. Roentgenol. 1994. Vol.162, №2. P.279–282.

32. A rare association: Castleman's disease and pemphigus vulgaris / B.Uskúl [et al.] // Tuberk. Toraks. 2005. Vol.53, №2. P.172–176.

33. The selection of patients who are candidates for lung transplantation / F.Venuta [et al.] // Minerva Chir. 1996. Vol.51, №1–2. P.5–10.

34. Waitches G.M., Stern E.J., Dubinsky T.J. Usefulness of the double-wall sign in detecting pneumothorax in patients with giant bullous emphysema // Am. J. Roentgenol. 2000. Vol.174, №6. P.1765–1768.

35. Yoshikawa T., Misao T., Aoe M. Primary lung cancer arising from the wall of a giant bulla in which positron

emission tomography was useful for preoperative diagnosis // *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011. Vol.59. №2.P.137–140.

REFERENCES

- Vishnevskiy A.A., Borisov V.V., Rustamov I.R. *Klinicheskaya meditsina* 1988; 66(10):14–21.
- Vishnevskiy A.A., Pikunov M.Yu. *Rossiyskiy meditsinskiy zhurnal* 1997; 5:38–42.
- Vlasov P.V., Karmazanovskiy G.G., Sheykh Zh.V., Vilyavin M.Yu. *Meditsinskaya vizualizatsiya* 2005; 1:82–94.
- Il'in A.V., Perelman J.M., Lenshin A.V. *Rossiyskiy elektronnyy zhurnal luchevoy diagnostiki* 2012; 2(Suppl.2):221–222.
- Kononov V.K., Shoykhet Ya.N. *Pul'monologiya* 2002; 3:56–59.
- Lenshin A.V., Grebennik A.G. *Bulleten' fiziologii i patologii dyhaniya* 2011; 41:18–22.
- Funloer I.S., Zhynzhyrov B.K., Yusupov T.K. *Vestnik Kyrgyzsko-Rossiyskogo slavyanskogo universiteta* 2011; 11(3):157–161.
- Allison S.T. The vanishing lung; report of case of advanced bullous emphysema. *Ann. Int. Med.* 1942; 17(1): 139–148.
- Barbaini S., Prato F. Five cases of vanishing lung (author's transl). *Radiol. Med.* 1977; 63(4):279–288.
- Barcan F. Radiological aspects of vanishing lung. *Rev. Ig. Bacteriol. Virusol. Parazitol. Epidemiol. Pneumofiziol. Pneumofiziol.* 1983; 32(3):227–243.
- Brun J., Kofman J. Progressive bullous emphysema and vanishing lung. *Gaz. Med. Fr.* 1965; 72(22):3789–3803.
- Burke R.M. Vanishing lungs: a case report of bullous emphysema. *Radiology* 1937; 28:367–371.
- De Filippi G., Grassi E., Randaccio M. Angiographic and bronchographic aspects of idiopathic and secondary vanishing lung in childhood. *Radiol. Med.* 1976; 62(4):248–254.
- Fidler M.E., Koomen M., Sebek B., Greco M.A., Rizk C.C., Askin F.B. Placental transmogrification of the lung, a histologic variant of giant bullous emphysema. Clinicopathological study of three further cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1995; 19(5):563–570.
- Froeschle P., Krishnadas R., Berrisford R. Video-assisted approach combined with the open Brompton technique for intracavitary drainage of giant bullae. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2012; 60(2):164–166.
- Heilmeyer L., Schmid F. Progressive pulmonary dystrophy; Burke's vanishing lung and de Martini's idiopathic pulmonary atrophy. *Dtsch. Med. Wochenschr.* 1956; 81(33):1293–1297.
- Hii S.W., Tam J.D., Thompson B.R., Naughton M.T. Bullous lung disease due to marijuana. *Respirology* 2008; 13(1):122–127.
- Johnson M.K., Smith R.P., Morrison D., Laszlo G., White R.J. Large lung bullae in marijuana smokers. *Thorax* 2000; 55(4):340–342.
- Karkhanis V.S., Joshi J.M. Autobullectomy in idiopathic giant bullous lung disease. *Indian J. Chest Dis. Allied Sci.* 2010; 52(3):159–160.
- Kitahara M. Progressive giant bulla and vanishing lung. *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu* 1994;3:496–498.
- Koppány G., Kuchár F., Ujhelyi L., Besznyák I. Roentgenologic picture of the so-called vanishing lung. *Orv. Hetil.* 1972; 113(6):327–329.
- Le Pimpec-Barthes F., Das Neves-Pereira J.C., Cazes A., Arame A., Grima R., Hubsch J.P., Zukerman C., Hernigou A., Badia A., Bagan P., Delclaux C., Dusser D., Riquet M. Lung volume reduction surgery for emphysema and bullous pulmonary emphysema. *Rev. Pneumol. Clin.* 2012; 68(2):131–145.
- Luks A.M., Goss C.H., Schoene R.B., Swenson E.R. A patient with vanishing lung syndrome and remarkable tolerance to high altitude. *Med. Sci. Sports Exerc.* 2007; 39(11):1891–1895.
- Miller A. The vanishing lung syndrome associated with pulmonary sarcoidosis. *Br. J. Dis. Chest* 1981; 75(2):209–214.
- Mizutani H., Horiba M., Shindoh J., Kimura T., Son M., Wakahara K. A case of vanishing lung complicated with pneumothorax and improved significantly by surgery. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2002; 40(5):365–368.
- Neviere R., Catto M., Bautin N., Robin S., Porte H., Desbordes J., Matran R. Longitudinal changes in hyperinflation parameters and exercise capacity after giant bullous emphysema surgery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006; 132(5):1203–1207.
- Phan T.D., Lau K.K., Li X. Lung bullae and pulmonary fibrosis associated with marijuana smoking. *Australas. Radiol.* 2005; 49(5):411–414.
- Shah N.N., Bhargava R., Ahmed Z., Pandey D.K., Shameem M., Bachh A.A., Dar K.A. The vanishing lung. *CJEM* 2007; 9(3):233–234.
- Sharma N, Justaniah A.M., Kanne J.P., Gurney J.W., Mohammed T.L. Vanishing lung syndrome (giant bullous emphysema): CT findings in 7 patients and a literature review. *J. Thorac. Imaging* 2009; 24(3):227–230.
- Simek J., Resl M., Král B. Surgery for bullous emphysema. *Acta Medica (Hradec Kralove)* 1999; 42(3):111–114.
- Stern E.J., Webb W.R., Weinacker A., Muller N.L. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients. *Am. J. Roentgenol.* 1994; 162(2):279–282.
- Uskül B., Ertuğrul M., Selvi A., Mihmanli A., Zindanci I., Türker H. A rare association: Castleman's disease and pemphigus vulgaris. *Tuberk. Toraks* 2005; 53(2):172–176.
- Venuta F., Rendina E.A., Ciriaco P., De Giacomo T., Della Rocca G., Lena A., Flaishman I., Servignani M., Ricci C. The selection of patients who are candidates for lung transplantation. *Minerva Chir.* 1996; 51(1-2):5–10.
- Waitches G.M., Stern E.J., Dubinsky T.J. Usefulness of the double-wall sign in detecting pneumothorax in

patients with giant bullous emphysema. *Am. J. Roentgenol.* 2000; 174(6):1765–1768.

35. Yoshikawa T., Misao T., Aoe M. Primary lung can-

cer arising from the wall of a giant bulla in which positron emission tomography was useful for preoperative diagnosis. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011; 59(2):137–140.

Поступила 09.08.2012

Контактная информация

Анатолий Васильевич Ленишин,

доктор медицинских наук, профессор, руководитель лаборатории рентгено-функциональных методов исследования дыхательной системы, заведующий отделением лучевой диагностики, 675000, г. Благовещенск, ул. Калинина, 22.

E-mail: lenshin42@mail.ru

Correspondence should be addressed to

Anatoliy V. Lenshin,

MD, PhD, Professor, Head of Laboratory of X-Ray-Functional Research of Respiratory System,

Head of Department of X-Ray Diagnostics,

Far Eastern Scientific Center of Physiology and Pathology of Respiration SB RAMS, 22 Kalinina Str., Blagoveshchensk, 675000, Russian Federation.

E-mail: lenshin42@mail.ru