

УДК 616.24-007

АНОМАЛИИ ЛЕГКИХ В УСЛОВИЯХ ЕВРОПЕЙСКОГО СЕВЕРА: МОРФОЛОГИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

© 2005 г. В. П. Быков, В. Я. Леонтьев

Северный государственный медицинский университет,
г. Архангельск

Аномалии легких в практике пульмонолога и торакального хирурга не редкость. По данным ведущих отечественных специалистов, удельный вес пороков развития среди хронических неспецифических заболеваний легких колеблется от 1,4 до 64,6 % [4—6, 9, 10].

Эмбриопатия легкого (порок, уродство) возникает в период эмбриогенеза, т. е. во время закладки органа с середины первого до конца третьего месяца внутриутробной жизни. Аномалия развития легкого формируется в последующем периоде внутриутробного развития плода, а также после рождения ребенка. Происходит либо остановка развития органа, либо извращение этого процесса [1, 8]. Эмбриопатии, аномалии возникают в результате воздействия на плод физических, химических и биологических тератогенных факторов.

Аномалии чаще диагностируют у детей и подростков [2]. Однако в детском возрасте они могут протекать скрыто, без убедительных клинических и рентгенологических проявлений. Неполное знание рентгенологами, педиатрами и терапевтами симптоматики этих заболеваний является причиной несвоевременной диагностики, продолжительного неправильного лечения, отсутствия адекватных рекомендаций по профессиональной ориентации и социальной адаптации пациента с пороком легкого.

Осложненное течение аномалии представляет опасность для жизни больного. Нагноение, развившееся в легком с морфологическими и функциональными нарушениями, чаще не ликвидируется в результате терапевтического лечения, а принимает хроническое прогрессирующее течение. Излечения можно достичь только путем хирургического вмешательства. Диагностика данной патологии сложна и требует применения комплекса методов: компьютерной томографии (КТ), бронхоскопии, бронхографии, ангиографии. В ряде случаев истинная природа процесса устанавливается во время операции и при морфологическом изучении удаленных тканей.

Результаты собственных исследований

В табл. 1 представлена структура хронических неспецифических воспалительных заболеваний и аномалий легких, кроме гамартром, оперированных в торакальном отделении Архангельской областной клинической больницы (АОКБ) в течение последних 22 лет. Удаленные части легкого, кисты средостения и плевры подвергнуты тщательному микроскопическому исследованию на кафедре патологической анатомии Северного государственного медицинского университета (СГМУ). Удельный вес аномалий легких среди оперированных хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ) составил 16,4 %, и в структуре заболеваний они занимают четвертое место.

Анализируется 30-летний опыт диагностики, лечения и морфологической верификации аномалий легких у 337 больных; 92,6 % из них оперированы. Удельный вес аномалий среди оперированных хронических неспецифических заболеваний легких составил 16,4 %. Среди 16 видов наблюдавшихся пороков развития легких наиболее часто регистрировались гамартрома и другие врожденные опухолевидные образования, бронхогенные и бронхиальные кисты, кистозная гипоплазия. Наиболее информативными диагностическими методами являются компьютерная томография грудной клетки, бронхофиброскопия и патоморфологические исследования биоптатов и тканей, удаленных при оперативном вмешательстве. Аномалии легких у больных на Европейском Севере часто осложняются хроническими инфекционными процессами. Терапевтическое лечение осложнений дает нестойкий лечебный эффект. Оперативное лечение является методом выбора при большинстве аномалий легких, преобладают органосберегающие операции. Летальных исходов после операций не было.

Ключевые слова: агенезия, аномалии легких, аплазия, гамартрома, киста, секвестрация, эмбриопатия легкого.

Таблица 1

Структура хронических неспецифических воспалительных заболеваний и аномалий легких, подвергнутых хирургическому лечению в Архангельской областной клинической больнице в 1982—2003 годах

Заболевания	Абс.	%
Бронхоэктатическая болезнь	332	28,5
Буллезная эмфизема, спонтанный пневмоторакс	240	20,6
Хроническая пневмония, метапневмонический фиброз	206	17,7
Хронический абсцесс	141	12,1
Хроническая эмпиема плевры	55	4,7
Аномалии (кроме гамартомы)	191	16,4
Всего	1165	100

Примечание. Не включена послеоперационная эмпиема плевры.

Наиболее полная приемлемая для практики классификация пороков легких разработана в 80-е годы минувшего столетия во ВНИИ пульмонологии МЗ СССР [9].

Из описанных примерно тридцати аномалий легких большинство составляют пороки, связанные с наличием добавочных конгенитальных образований: добавочное легкое с обычным и аномальным кровоснабжением, бронхогенная киста легкого и средостения, гамартома и другие врожденные опухолевидные образования. Нередко наблюдается кистозная гипоплазия легкого. Остальные пороки развития встречаются редко. Это подтверждают собственные данные клиники госпитальной хирургии СГМУ за 30 лет (табл. 2).

Таблица 2

Структура аномалий легких по данным Архангельской областной клинической больницы (1974—2003 годы)

Аномалии легких	Абс.	%
Гамартома и другие врожденные опухолевидные образования	106	31,4
Кисты легкого: всего	89	26,4
в т.ч. бронхогенные	46	
бронхиальные	43	
Кистозная гипоплазия	62	18,4
Бронхогенная киста средостения	24	7,1
Внутридолевая секвестрация	15	4,4
Агенезия и аплазия легкого и его долей	10	3,0
Обратное расположение легких, триада Зиверта-Картагенера	7	2,1
Простая гипоплазия	6	1,8
Внедолевая секвестрация	5	1,5
Трахеальный бронх	4	1,2
Доля непарной вены	3	0,9
Врожденная долевая эмфизема	2	0,6
Трахеобронхомегалия	2	0,6
Тератома	1	0,3
Артериовенозная аневризма легкого	1	0,3
Всего	337	100

Агенезия представляет собой полное отсутствие органа, включая главный бронх или соответствующий долевой бронх, если имеет место врожденное отсутствие доли легкого. При аплазии легкого формируется

лишь главный бронх, который заканчивается слепо; остальные генерации бронхов и легочная паренхима не образуются. Агенезия и аплазия легкого встречаются редко [3, 7]. Тем не менее знание этой аномалии необходимо в связи с возможными затруднениями при проведении дифференциального диагноза с центральным раком легкого, рубцовой облитерацией крупного бронха травматического происхождения. Пациент с данным пороком развития нуждается в адекватной профилактике и лечении болезней единственного легкого, пожизненном щадящем бытовом и трудовом режиме. Мы наблюдали 10 человек с данной патологией в возрасте от 8 до 62 лет; детей и подростков — 3, взрослых — 7. У 6 из них был порок развития правого легкого: агенезия органа — у 1, агенезия верхней доли — у 2, аплазия легкого — у 1, аплазия средней и нижней долей — у 2. Аплазию левого легкого диагностировали у 4 пациентов. Важной особенностью данной эмбриопатии является ее частое сочетание с другими пороками развития: врожденной диафрагмальной грыжей, внедолевой секвестрацией, простой и кистозной гипоплазией легкого и др. По нашим данным, сочетанные пороки развития имели 6 из 10 человек. У детей и подростков при агенезии легкого и тем более доли жалобы обычно отсутствуют. Физическое развитие детей удовлетворительное. У взрослых появляются одышка и сердцебиение при умеренной физической нагрузке, кашель с необильной слизистой мокротой. Привлекают внимание уменьшение объема и отсутствие дыхательных движений половины грудной клетки на стороне отсутствующего легкого. Имеются сколиоз грудного отдела позвоночника и реберный горб. С возрастом деформация грудной клетки и позвоночника увеличивается. Агенезия и аплазия доли или двух долей легкого ведут к менее выраженной асимметрии груди. При пальпации верхушечного толчка, перкуссии и аускультации обнаруживали резкое смещение сердца в сторону отсутствующего легкого. Верхушечный толчок располагался по передней или средней подмышечной линии.

На прямой рентгенограмме половина груди на стороне эмбриопатии уменьшена и субтотально затемнена, исключая верхнюю часть, где визуализируются пролабированные через переднее средостение сегменты единственного легкого. Тень сердца резко смещена в сторону отсутствующего легкого. При врожденном отсутствии доли или двух долей объем легкого уменьшен; рентгенологическая картина может ошибочно трактоваться как обтурационный ателектаз. На томограммах при аплазии легкого получают изображение культи главного легкого (рис. 1).

При бронхоскопии у пациентов с агенезией легкого трахея переходит в единственный широкий главный бронх, киль бифуркации отсутствует. Наиболее достоверным методом диагностики агенезии и аплазии легкого является ангиопульмонография. Сосудистых ветвей к отсутствующему легкому и долям не обнаруживают. При агенезии доли диаметр легочной артерии уменьшен.



Рис. 1. Аплазия левого легкого. На обзорной рентгенограмме (а) левая половина грудной клетки тотально затемнена. Трахея, включая бифуркацию, и сердце значительно смещены влево. Прямая томограмма (б) левой половины груди (срез 7 см): определяется культя левого главного бронха длиной 2 см

Достаточные компенсаторные возможности гипертрофированного единственного легкого и сердечно-сосудистой системы, щадящий трудовой режим позволяют людям с данной аномалией развития достичь зрелого возраста и жить полноценной жизнью. Свидетельством тому является сохранение детородной функции. Две женщины с агенезией (у одной отсутствовало правое, у другой — левое легкое) благополучно выносили беременность и ро-

дили живых доношенных детей, причем у одной было четверо нормальных родов.

Простая гипоплазия представляет собой равномерное недоразвитие легкого с отчетливой редукцией бронхиального дерева до 6—12 генераций вместо 18—24 в норме, при этом кистоподобные расширения бронхов отсутствуют. Имеет место недоразвитие респираторного отдела, что обуславливает уменьшение объема и низкую воздушность легкого. При гистологическом исследовании констатируют диспропорцию в соотношении тканевых элементов утолщенных или истонченных бронхиальных стенок, уродливую форму хрящевых пластинок. Отдельные мелкие бронхи кистоподобно расширены, окружены рыхлой соединительной тканью. Мелкие гладкомышечные трубчатые структуры, выстланные призматическим эпителием, расположены беспорядочно. Встречаются альвеолы, которые сообщаются с аномальными бронхами. В стенках бронхов и соединительной ткани наблюдаются воспалительные изменения. Отмечается сужение в 2—3 раза по сравнению с нормой сосудов корня и слабое развитие сосудистой сети легкого.

Из шести больных с данной патологией у одного жалобы отсутствовали; пятерых беспокоили кашель с необильной слизисто-гнойной мокротой, одышка и сердцебиение при физической нагрузке. Интенсивность симптомов увеличивалась в холодное сырое время года. Заболевание, протекающее под маской хронического бронхита, медленно прогрессирует, что проявляется удлинением периодов обострения и нарастанием одышки. Истинная природа болезни распознается поздно, обычно в зрелом возрасте. Средний возраст наших пациентов составил 30 лет; трое из них прошли срочную военную службу, т. к. призывная медицинская комиссия не диагностировала врожденной легочной патологии.

На рентгенограммах объем недоразвитого легкого уменьшен, о чем свидетельствуют смещение средостения в сторону патологии, высокое положение соответствующего купола диафрагмы и ретростеральная легочная грыжа. В аномальном легком легочный рисунок предельно беден: сегментарные и субсегментарные ветви легочной артерии выглядят в виде тонких слабоветвящихся тяжей. Легочная артерия и ее ветви в здоровом легком полнокровны и умеренно расширены вследствие легочной гипертензии (рис. 2).

При бронхоскопии наблюдали диффузные воспалительные изменения слизистой оболочки, сужение долевых и сегментарных бронхов и нередко аномальное их положение. Патогномоничны бронхографические изменения: чаще бронхограммы имеют вид дерева с отрубленными ветвями — бронхи 5—7-го порядков слепо заканчиваются (см. рис. 2). Реже от главного, зонального или долевого бронха отходят тонкие извитые бронхи, диаметр которых соответствует бронхам 8—10-го порядков. На ангиопульмонограммах обнаруживают значительно суженную легочную артерию,

от которой отходят тонкие долевыми и сегментарные ветви. Бронхиальные артерии, наоборот, расширены и извиты.

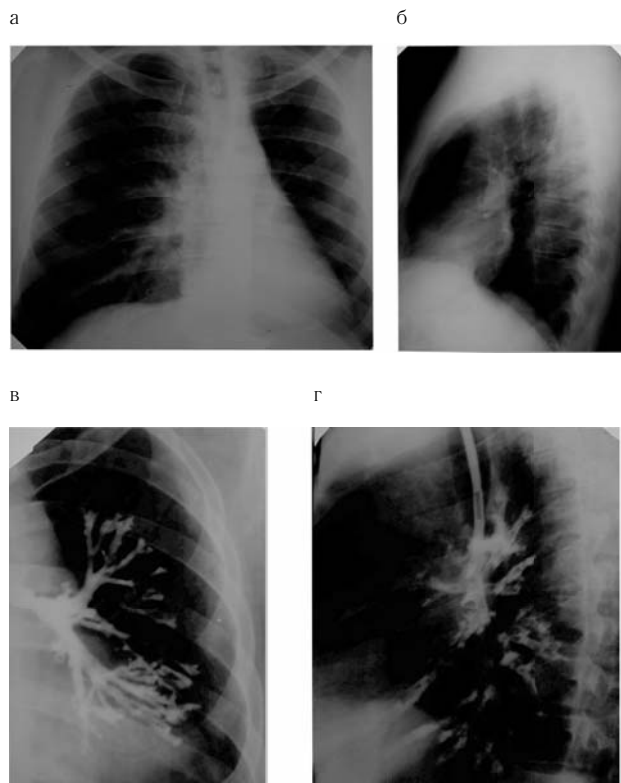


Рис. 2. Простая гипоплазия левого легкого. На прямой и левой боковой рентгенограммах (а, б) объем левого легкого значительно уменьшен, легочной рисунок его чрезвычайно беден. Тень сердца смещена влево и закрывает корень левого легкого. Сосуды правого легкого компенсаторно расширены. Имеется ретрогрудная легочная грыжа.

Бронхограммы левого легкого (в, г): контрастированы бронхи 5—6 порядков. Бронхограмма имеет вид «обрубленного дерева», что характерно для первого варианта простой гипоплазии

Инфекционный процесс (бронхит, бронхопневмония, полисегментарная пневмония) в гипоплазированном легком ведет к пневмофиброзу. Возможно абсцедирование — у одного больного мы наблюдали гангренозный абсцесс на фоне простой гипоплазии. Рецидивный затяжной воспалительный процесс является показанием к удалению гипоплазированного легкого. Оперированы 3 из 6 больных с данной аномалией: у 1 выполнена пневмонэктомия, у 2 — лобэктомия. Больные нуждаются в диспансерном наблюдении, синдромной терапии и рациональном трудоустройстве, при стойкой полной или частичной утрате трудоспособности — освидетельствовании МСЭК.

Кистозная гипоплазия (синонимы: поликистоз, сотовое легкое, кистозная болезнь и др.), по нашим данным, составляет пятую часть аномалий легкого. Она характеризуется недоразвитием стенок бронхов и респираторного отдела с формированием множественных кистоподобных расширений на различных уровнях бронхиального дерева. Кистозная гипопла-

зия в 30 % наблюдений сочеталась с аномалиями развития конечностей, мочевыделительной системы, пищеварительного тракта и др. Средний возраст наблюдаемых нами больных составил 25 лет, число мужчин и женщин было практически одинаковое. Кистозную гипоплазию левого легкого наблюдали в 1,4 раза чаще, чем правого. Тотальное поражение левого легкого составило треть наблюдений, гипоплазия нижней доли — более половины случаев. Кистозное легкое уменьшено, уплотнено, имеет неровную поверхность за счет выбухания стенок множества кист. На разрезе легкого кисты диаметром от 0,5 до 4—5 см с гладкой беловатой внутренней поверхностью нередко прилегают друг к другу, создавая «сотовый» вид. В случае нагноения полости содержали гнойный экссудат. При гистологическом исследовании стенки полостей имеют фестончатый вид и образуют глубокие бухтообразные углубления. Крупные неосложненные нагноением кисты выстланы 1—3 рядами призматического эпителия, мелкие покрыты изнутри кубическим эпителием. Характерный морфологический признак врожденного генеза полостей — отсутствие в стенках кистовидных полостей хрящевых пластинок, которые хорошо выражены в нормальных бронхах. Хроническое гнойное воспаление в аномальной части легкого сопровождается увеличением пневмосклероза и формированием вторичных бронхоэктазов.

Клинические симптомы болезни обычно появляются в течение первых 10 лет жизни и нередко ошибочно объясняются острым респираторным заболеванием или пневмонией. В неблагоприятных климатических условиях Европейского Севера у 70 % больных кистозной гипоплазией к 20—25-летнему возрасту происходит нагноение кист. Беспокоит кашель со слизистой или гнойной мокротой, объем которой увеличивается в период обострения. При обострении болезни появляются повышенная температура тела, недомогание, потливость, сердцебиение и одышка при небольшой физической нагрузке. Нарастают хроническая гнойная интоксикация и легочная недостаточность.

В зависимости от тяжести течения выделяют четыре формы кистозной гипоплазии: бессимптомную, легкую, средней тяжести и тяжелую [9]. Тяжесть течения болезни у конкретного больного не является стабильным многолетним признаком. С увеличением длительности заболевания нарастает его тяжесть, что объясняется присоединением инфекционного осложнения и функциональными нарушениями.

Объективные симптомы определяются объемом аномальной зоны легкого, продолжительностью осложненного течения болезни, вариантом нагноения и видом микрофлоры. При развернутой картине налицо симптомы хронического нагноительного заболевания легкого. Наблюдаются снижение массы тела, бледность или землисто-желтоватый цвет лица, цианоз губ, слизистых оболочек и ногтевых лож, утолщение ногтевых фаланг и ногтей — симптомы барабанных

палочек и часовых стекол. При гипоплазии всего легкого отмечается уменьшение объема, сужение межреберных промежутков и отставание при дыхании соответствующей половины грудной клетки. Сухие и влажные хрипы разного тембра и калибра выслушиваются в период обострения воспалительного процесса. Нагноению кист и гнойному деструктивному бронхиту свойственна стабильная физикальная картина в виде локальных постоянных средне- и крупнопузырчатых влажных хрипов.

На рентгенограммах определяются множественные тонкостенные воздушные полости, которые создают картину ячеистого легочного рисунка. При нагноении появляется жидкость на дне крупных кист. Вокруг кист наблюдаются инфильтративные и пневмосклеротические изменения, объем пораженной части легкого уменьшен (рис. 3). КТ дает объективную детальную картину полостных образований и перемещения гипертрофированного здорового легкого в грудной полости. На бронхограммах обнаруживают множественные наслаивающиеся друг на друга полости, которые локализуются на уровне бронхов 4—5-й генераций. Кисты полностью или частично заполнены контрастным веществом. КТ более информативна по сравнению с бронхографией, особенно для обнаружения полостей в периферической зоне легкого.

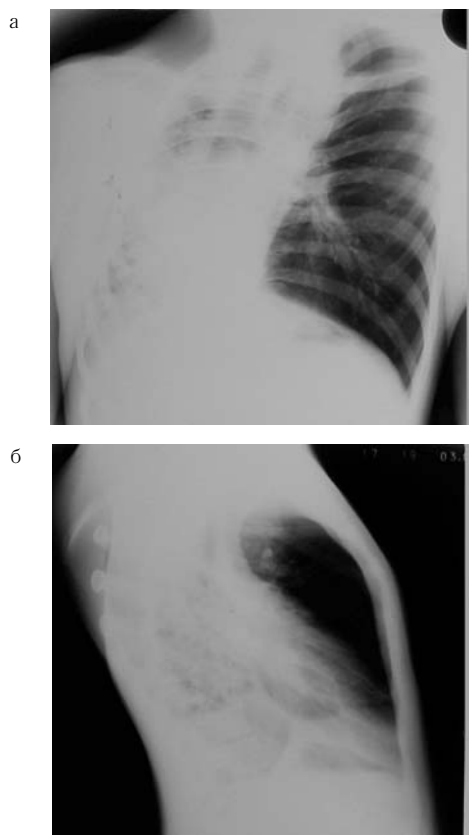


Рис. 3. Кистозная гипоплазия правого легкого. На прямой (а) и правой боковой (б) рентгенограммах правая половина грудной клетки уменьшена и затемнена. Выражен левосторонний сколиоз грудного отдела позвоночника. Сердце находится в правой половине грудной полости. Большая ретростернальная легочная грыжа. Гипоплазированное правое легкое, представленное множественными кистами, занимает задненижний отдел плевральной полости

Основным методом лечения кистозной гипоплазии, осложненной хроническим нагноительным процессом, является пневмонэктомия или резекция легкого в пределах здоровых тканей: комбинированная резекция, лоб- и билобэктомия. Нами успешно оперированы 53 (85,5 %) больных кистозной гипоплазией. Отдаленные результаты операций хорошие и удовлетворительные.

Секвестрация легкого — порок развития легочной ткани в виде кисты или группы кист, не имеющих нормальных анатомических связей с бронхами и легочной артерией и кровоснабжаемых артерией или артериями, отходящими от аорты. Различают внутридолевую и внедолевую секвестрацию [7]. Синонимы внутридолевой секвестрации: киста легкого с аномальным кровоснабжением, кистозная гипоплазия с аортальным кровоснабжением. Этот вариант секвестрации, встречающийся чаще, располагается в толще функционирующей доли легкого, обычно в S_{10} и S_{8-10} левого легкого. Киста диаметром от 3 до 15 см или группа кист бронхогенного типа выстланы цилиндрическим или многорядным плоским эпителием. Киста первично не сообщается с бронхами, она заполнена желто-зеленой слизью. Внутрилегочная секвестрация может осложниться нагноением вследствие гематогенного заноса бактерий. Нагноившаяся киста вскрывается в бронх.

Внутридолевая секвестрация до нагноения протекает, как правило, бессимптомно и обнаруживается при флюорографии груди. Нагноение сопровождается повышением температуры тела, локальной болью в груди при дыхании, потливостью, утратой трудоспособности. После прорыва содержимого кисты в бронх больной выкашливает обильную слизисто-гнойную мокроту, иногда с прожилками крови. Состояние улучшается, уменьшаются симптомы интоксикации, но выздоровление не наступает. Болезнь протекает с обострениями гнойного воспаления и ремиссиями. На рентгенограммах и томограммах обнаруживают затемнение овальной формы средней интенсивности в зоне базальных сегментов. Тень граничит с перикардом, задним нижним средостением и нижней частью корня легкого. При сообщении гнойной кисты с бронхом в ней имеется уровень жидкости, вокруг — воспалительная инфильтрация легочной ткани. Аномальный артериальный сосуд к внутрилегочной секвестрации можно обнаружить на качественных обычных и компьютерных томограммах или аортограммах при селективном контрастировании артерии, отходящей от аорты к кисте.

Лечение секвестрации легкого заключается в удалении нижней доли. При выполнении операции следует быть предельно аккуратным в момент препарирования, перевязки и пересечения легочной связки, в которой расположена аномальная артерия. Случайное ранение этой артерии грозит опасным для жизни кровотечением.

Внелегочная секвестрация характеризуется расположением аномального участка ткани вне нормально развитого легкого, обычно в плевральной полости.

Описана локализация его также в тканях шеи, диафрагме и брюшной полости. При неосложненном течении внедолевой секвестрации отсутствуют клинические симптомы, она обнаруживается случайно при рентгенологическом исследовании или при оперативном вмешательстве по поводу другой патологии.

Солитарная, врожденная, киста легкого и бронхогенная киста средостения представляют собой округлое полостное тонкостенное образование, выстланное цилиндрическим или кубическим эпителием и содержащее слизистый секрет бокаловидных клеток. Различают бронхогенные и бронхиальные кисты. Бронхогенная киста относится к эмбриопатиям. Эти кисты могут располагаться в паренхиме легкого, между легким и средостением, а также в клетчатке шеи и средостения и даже в забрюшинном пространстве вблизи оси, по которой происходило смещение легочных почек в каудальном направлении. Бронхогенная киста не сообщается с трахеей и бронхами. Она медленно увеличивается вследствие накопления слизи. По нашим данным, в половине случаев киста располагалась в средостении, чаще около трахеи и главных бронхов. Диаметр колебался от 4 до 10 см и в среднем составил 7,5 см. Образование может достигнуть гигантских размеров. Однажды у больной в возрасте 61 года мы удалили бронхогенную кисту верхнего средостения диаметром 18 см, которая на 3/4 окружала трахею, вызывала приступы удушья, дисфагию и нарушение оттока крови в бассейне верхней полой вены (рис. 4).

Бронхиальные воздушные кисты являются следствием очагового недоразвития некоторых мелких бронхов и альвеол с кистозной трансформацией их окончаний. Эпителиальная выстилка этих кист бывает различной — многорядный цилиндрический, кубический и плоский неороговевающий эпителий. Бронхиальная киста имеет сообщение с просветом бронхиального дерева. Она увеличивается по мере роста легкого, а также в результате повторных повышений давления в просвете нижних дыхательных путей при кашле, чихании, натуживании и т. д. Бронхиальные кисты, в отличие от бронхогенных, расположены только в легочной ткани. У большинства людей неосложненная бронхогенная и бронхиальная киста протекает бессимптомно и выявляется случайно при рентгенологическом исследовании. Давление крупной кисты на трахею, бронхи и нервные стволы сопровождается сухим кашлем и постоянной тупой болью в груди. Физикальные симптомы неосложненной кисты отсутствуют.

Сообщение бронхиальной кисты с бронхами создает условия для развития осложнений — острого вздутия и нагноения кисты. Осложнения могут возникнуть в любом возрасте. Осложненное течение бронхиальной кисты мы наблюдали у 33 (76,7 %) больных, причем нагноение случилось в 2 раза чаще, чем острое вздутие. Острое вздутие кисты чаще наблюдается в детстве, иногда в первые месяцы жизни. Вздутию кисты

обычно предшествует острый бронхит. В мелком дренажном бронхе в результате воспаления возникает вентильный механизм. Вздутие кисты ощущается в виде дискомфорта в груди и одышки, вызывает потребность в кашле и форсированном дыхании. Это ведет к прогрессирующему вздутию кисты. Окружающая легочная ткань сдавливается, диафрагма уплощается, средостение смещается в противоположную сторону. Гипоксемия неблагоприятно отражается на функции головного мозга и сердечно-сосудистой системы. Возникает угроза острой ишемии миокарда. Больной жалуется на боль и давление в груди, одышку и сердцебиение при небольшой физической нагрузке и в покое, кашель, снижение трудоспособности. У детей наблюдаются двигательное беспокойство, одышка и цианоз. Соответствующая половина груди увеличена в объеме, слабо участвует в дыхании. Над пораженным легким высокий тимпанический или коробочный перкуторный звук, дыхательные шумы резко ослаблены. При рентгенологическом исследовании легочный рисунок в зоне вздутой кисты отсутствует, а в смежных отделах легкого он сгущен. Средостение смещено в противоположную сторону. Разрыв стенки раздутой кисты влечет за собой развитие напряженного пневмоторакса. Дифференциальный диагноз острого вздутия кисты и напряженного пневмоторакса может быть труден. В этом случае не нужно тратить время на уточнение диагноза. Необходимо экстренно дренировать воздушную полость путем межреберного торакоцентеза троакаром и аспирировать воздух.

Нагноение кист случается обычно в зрелом возрасте. Это происходит на фоне вирусно-бактериальной инфекции нижних дыхательных путей. В кисте накапливается гной, который полностью или частично удаляется через дренажные бронхи (рис. 5). В отличие от острых абсцессов, при которых нередко гнойные плевральные осложнения (в 35—40 % наблюдений), нагноившаяся бронхиальная киста исключительно редко осложняется эмпиемой плевры. Рентгенологические признаки нагноения кисты: увеличение размеров, утолщение стенок, перифокальная инфильтрация, уровень жидкости в полости, воспалительные изменения корня легкого. Заболевание протекает с рецидивами нагноения, которые на Севере носят затяжной характер, ведут к деформации бронхов и пневмосклерозу доли легкого. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с абсцессом, полостной формой периферического рака, инфильтративным с распадом и кавернозным туберкулезом, абсцедирующей аспергиллезной пневмонией, паразитарной кистой. В связи с частыми осложнениями и нередкими диагностическими затруднениями врожденные кисты подлежат хирургическому лечению. Допускается наблюдение за воздушной бессимптомной кистой диаметром менее 3 см. Предпочтительна органосберегающая операция — иссечение кисты или атипичная резекция легкого. Крупные кисты и вторичные пневмосклеротические изменения яви-

лись основанием для полисегментарной резекции и лобэктомии. Кисты средостения удаляли тупым и острым путем, лигируя и пересекая кровеносные сосуды. Летальных исходов после операций по поводу врожденных кист не было, отдаленные результаты хирургического лечения хорошие.

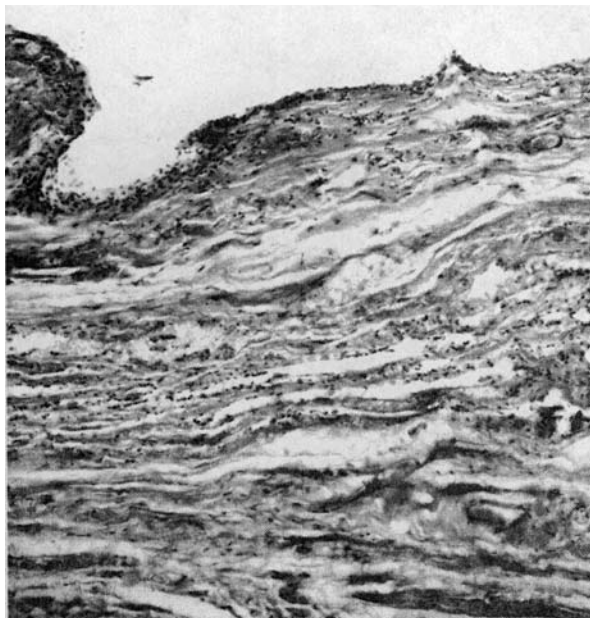


Рис. 4. Стенка бронхогенной гладкостенной кисты. Отек и хроническое воспаление, краевая эпителизация

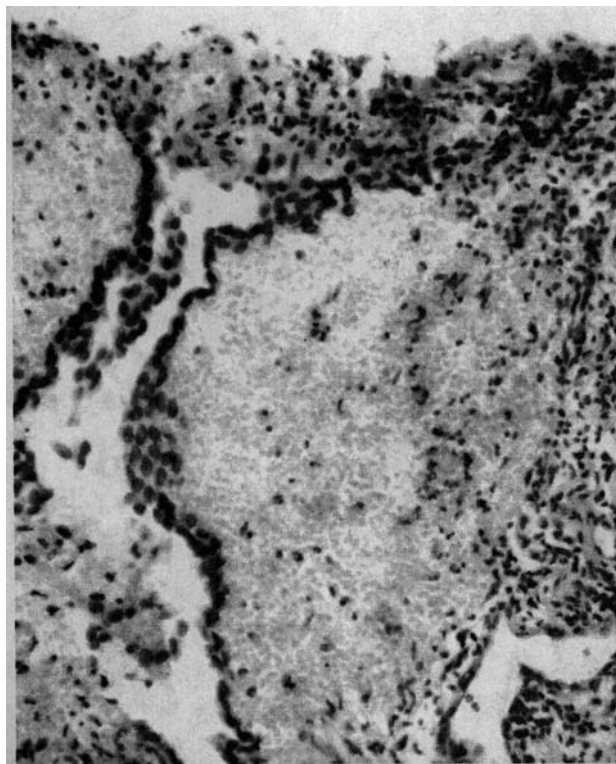


Рис. 5. Стенка осложненной бронхиальной кисты. Гнойно-продуктивное воспаление

Гамартома — тканевая аномалия с нарушением соотношения тканевых компонентов и опухолевидным

преобладанием одной или двух тканей [11]. Чаще в структуре преобладает хрящевая ткань, поэтому данную аномалию называют хондрогамартомой, или гамартохондромой. В хрящевой ткани нередко наблюдаются очаги обызвествления. Реже встречаются гамартумы, в которых преобладают другие тканевые элементы, например волокнистые структуры — фиброгамартома и фиброгамартохондрома (рис. 6), жировая ткань — липогамартома и липогамартохондрома. Типичная локализация гамартумы — периферическая зона легкого. Редко она расположена в стенке крупного бронха. Гамартома обычно наблюдается в виде одиночного образования, редко в легком могут быть 2—3 и даже множественные гамартумы. Для них характерен медленный рост. Периферическая гамартома протекает бессимптомно и выявляется случайно при рентгенологическом исследовании груди. Внутрибронхиальный рост центральной гамартумы может привести к сужению просвета бронха, гиповентиляции и обтурационному ателектазу. На фоне ателектаза развивается обтурационный пневмонит с рецидивным течением.

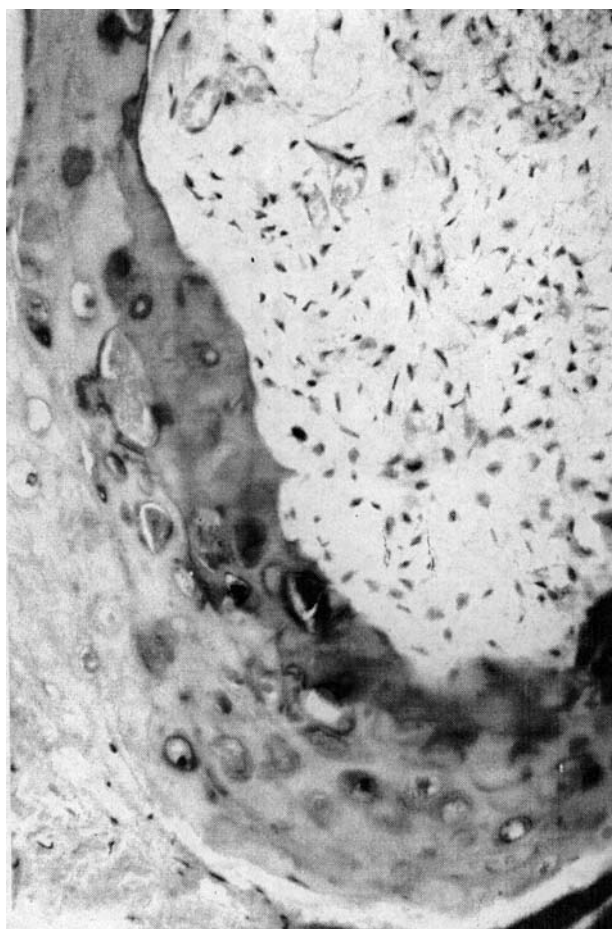


Рис. 6. Гамартома. Хрящ и соединительная ткань

По нашим данным, периферическая гамартохондрома составила 9 % среди 1 000 оперированных шаровидных образований легких, значительно уступая по частоте туберкулезе (44,1 %) и периферическому

раку (31,8 %). В большинстве (65 %) наблюдений диаметр удаленной гамартохондромы был менее 2 см. На рентгенограммах она выглядит в виде круглой тени с четким слегка волнистым контуром на фоне неизменной легочной ткани. Может наблюдаться тотальное или хаотичное очаговое обызвествление. Линейные томограммы в двух проекциях и КТ дают наиболее полную информацию о контурах и структуре тени. Распад в периферической гамартоне не наблюдается. Природа обтурационного ателектаза при центральной локализации уточняется с помощью диагностической бронхоскопии и биопсии. К чрезгрудной пункционной биопсии периферической гамартомы прибегают редко из-за малой величины и высокой плотности образования. Достоверный диагностический биоптат удается получить не более чем в 60 % чрезгрудных пункций.

Небольшая периферическая гамартома не представляет угрозы для здоровья и жизни. Однако нередкие трудности дифференциального диагноза с периферическим раком и туберкулезом объясняют частые операции по поводу данной аномалии легкого. При торакотомии гамартохондрома легко вылущивается из легочной ткани после рассечения плевры. Она имеет неровную поверхность и напоминает тутовую ягоду. Мельчайший фрагмент гамартохондромы, оставленный в легком в процессе ее вылущивания, может явиться причиной рецидива болезни через 3—5 лет. Поэтому предпочтительна экономная резекция легкого, а не вылущивание патологического образования. При эндобронхиальной локализации выбор способа лечения осуществляется индивидуально с учетом величины и локализации гамартомы, морфологических изменений ателектазированной части легкого.

В Архангельской ОКБ проведено хирургическое лечение 312 (92,6 %) больных с врожденной легочной патологией. Преобладали органосберегающие операции. По поводу необратимых морфологических изменений, в основном при гипоплазии и внутридолевой секвестрации, выполнена типичная резекция легкого и пневмонэктомия. Летальных исходов после операций не было.

Таким образом, в перечень заболеваний при проведении дифференциального диагноза в клинической пульмонологии следует включать аномалии легких. Обнаружение порока развития легкого в детском и подростковом возрасте позволит своевременно осуществить хирургическое лечение (при наличии показаний) и профессиональную ориентацию пациента.

Список литературы

1. Гудовский Л. М. Клиника, диагностика и хирургическое лечение солитарных воздушных кист легкого / Л. М. Гудовский, И. И. Платов, А. Е. Корнев // Хирургия. — 2001. — № 6. — С. 8—11.
2. Иевлев В. С. Хирургическое лечение пороков развития легких у детей / В. С. Иевлев, М. С. Позднякова, Д. В. Пушкарев // Труды 12-го национального конгресса

по болезням органов дыхания, Москва, 2002. — С. 110.

3. Клименко В. И. О диагностике агенезии и аплазии легкого / В. И. Клименко, В. С. Пугачев // Грудная хирургия. — 1984. — № 5. — С. 37—41.

4. Королев Б. А. Оперативное лечение пороков развития легких / Б. А. Королев, А. П. Широкова, Р. И. Чернова // Вестник хирургии. — 1983. — № 3. — С. 11—17.

5. Королев Б. А. Опыт хирургического лечения больных с кистозной гипоплазией легких / Б. А. Королев, А. В. Павлушин // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 1999. — № 5. — С. 59—63.

6. Лазуткин Н. Н. Рентгенодиагностика пороков развития легких / Н. Н. Лазуткин, М. Э. Лернер // Труды 10-го национального конгресса по болезням органов дыхания. — СПб., 2000. — № 530. — С. 146.

7. Павлушин А. В. Секвестрация легкого / А. В. Павлушин // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. — 1991. — № 6. — С. 43—49.

8. Платов И. И. О генезе солитарных кист легкого и их классификации / И. И. Платов, Л. М. Гудовский, А. Е. Корнев // Хирургия. — 2001. — № 6. — С. 52—54.

9. Путов Н. В. Пороки развития легких / Н. В. Путов, Ю. Н. Левашов // Болезни органов дыхания: В 4 т. / Под ред. Н. Р. Палеева. — М.: Медицина, 1990. — Т. 4. — С. 129—137.

10. Сазонов А. М. Аномалии развития легких и их лечение / А. М. Сазонов, В. Г. Цуман, Г. А. Романов. — М.: Медицина, 1981. — 206 с.

11. Черствой Е. Д. Тканевые пороки развития и их роль в патологии человека / Е. Д. Черствой, Г. Н. Кравцова, М. К. Недзьведь и др. // Роль перинатальной патологии в этиологии и патогенезе основных заболеваний человека: Сб. науч. трудов. — Харьков: ХМИ, 1988. — С. 5—9.

PULMONARY ANOMALY IN CONDITIONS OF EUROPEAN NORTH: MORPHOLOGY, CLINICAL PICTURE, DIAGNOSIS AND TREATMENT

V. P. Bykov, V. Ya. Leontyev

Northern State Medical University, Arkhangelsk

The 30-year experience of diagnosis, treatment and morphologic verification of pulmonary anomalies in 337 patients has been analyzed; 92,6 % of them were operated. The share of anomalies among operated chronic non-specific pulmonary diseases made up 16,4 %. Among 16 kinds of observed pulmonary developmental defects, hamartoma and other congenital tumor-like formations, bronchogenic and bronchial cysts, cystic hypoplasia were most often registered. The most comprehensive diagnostic methods are chest computer tomography, bronchofibroscopy and pathomorphologic examinations of bioplates and tissues removed by surgical interventions. Pulmonary anomalies in patients in the European North are often complicated by chronic infectious processes. Treatment of complications gives unstable medical effect. Surgical treatment is a method of choice by most of pulmonary anomalies, organ-preserving operations prevail. There were no lethal outcomes after operations.

Key words: agenesis, pulmonary anomalies, aplasia, hamartoma, cyst, sequestration, pulmonary embryopathies.