

Через 12 недель достоверно уменьшилась вариабельность САД и ДАД за сутки, сохранялось снижение суточного индекса. Переносимость препарата в целом была хорошей.

Таким образом, эднит является эффективным гипотензивным препаратом для лечения больных с мягкой и умеренной эссенциальной гипертензией, что подтверждается данными суточного мониторинга АД.

Таким образом, хороший эффект при 12 недельном лечении больных с мягкой и умеренной эссенциальной гипертензией отмечался у 83,3% больных, из них при монотерапии эднитом – у 76,6%, при комбинированном лечении эднитом и

гипотиазидом – у 6,7%. Достоверное снижение казуального АД наблюдалось уже через 2 недели приема препарата, измерение среднесуточных, дневных и ночных показателей АД при мониторинге через 4 недели от начала лечения подтверждают данную динамику.

Через 4 недели от начала лечения выявлена тенденция к снижению вариабельности суточных колебаний АД, однако достоверное ее снижение наблюдается лишь через 12 недель.

При 12 недельном лечении у всех больных отмечена хорошая переносимость препарата “Эднит” при применении его в терапевтических дозах.

EVALUATION OF “EDNIT” EFFECTIVENESS IN TREATMENT OF ESSENTIAL HYPERTENSION BY ARTERIAL PRESSURE DAILY MONITORING

G.P. Gurtovaya, E.S. Eniseeva, M.G. Shurygin, I.A. Berdnikova, A.L. Chernyshova

(Irkutsk State Medical University; Irkutsk Regional Consultative Outpatient Clinic)

In this article authors are publishing results of investigation “Ednit” effectiveness in essential hypertension treatment. This work executed in frames of multicenter research by arterial pressure daily monitoring. More than 75% of patients with mild or moderate essential hypertension had clinical effect after monotherapy by “Ednit”. Maximal expression of clinical effect evolve to 12 weeks from begin of therapy.

Литература

1. Кобалава Ж.Д., Терещенко С.Н., Калинин А.Л. Суточное мониторирование артериального давления: методические аспекты и клиническое значение / М., 1997. – 32с.
2. Lavie C.J., Schmieder R.E., Messerli F.H. Ambulatory blood pressure monitoring: Practical considerations // Amer. Heart J. – 1988. – Vol.116, N.4. – P.1146-1151.
3. Neutel J., Smith D., Ram C. et al. Ambulatory BP monitoring to compare antihypertensive drugs // Cardiovasc. Drug Ther. – 1993. – Vol.7. – P.421-428.
4. Weber M.A. Automated blood pressure monitoring for the assessment of antihypertensive treatment // Amer. J. Cardiol. – 1988. – Vol.62. – P.97-102.
5. Whelton A. Application of ambulatory blood pressure monitoring to clinical therapeutic decisions in hypertension // J. Hypertens. – 1991. – Vol.9. – S.21-25.

© АНТИПИНА О.Н., БАГЛУШКИН С.А., ПАЧЕРСКИХ Ф.Н., РАСТОМПАХОВА Т.А., ДУДИНА Е.Н. – УДК 616.24-002.155

ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКОГО

О.Н. Антипина, С.А. Баглушкин, Ф.Н. Пачерских, Т.А. Растомпахова, Е.Н. Дудина.

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А. А. Майборода, кафедра госпитальной терапии, зав. – проф. Т.П. Сизых)

Резюме. Представлен редко встречающийся порок развития легких – гипоплазия левого легкого. В структуре пороков развития легких данная патология встречается в 0,75% случаев. Пороки развития легких могут клинически не проявляться. Однако большинство легочных аномалий имеют клиническое значение главным образом в связи с тем, что являются “субстратом” для развития хронического воспаления. Благодаря использованию современных методов исследования (компьютерная томография, бронхография, бронхоскопия, ангиопульмонография) появилась возможность своевременной и точной диагностики этой патологии. По результатам нашего клинического наблюдения, больные с гипоплазией легкого имеют достаточно благоприятный прогноз для жизни при условии динамического наблюдения и профилактического лечения хронических воспалительных заболеваний.

Врожденные дефекты бронхолегочной системы являются одной из важнейших причин формирования хронических воспалительных заболеваний легких. Поэтому у клиницистов не снижается

интерес к проблемам наследственных повреждений развития легких. Врожденные пороки развития, по определению Г.Н. Лазюка (1983), – это стойкие морфологические изменения органа или

организма, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода, или иногда после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов. Подавляющее большинство пороков развития связано с наследственной патологией [1,4,8,9]. С действием тератогенных факторов связано лишь 3-5% всех пороков развития [2]. Как отмечает Ю.И. Барашнев, пороки развития подразделяют на изолированные (локализованы в одном органе), системные (например, пороки развития соединительной ткани), и множественные. ВНИИ пульмонологии классифицирует пороки развития легких следующим образом:

1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или же его анатомических, структурных, тканевых элементов (агенезия, гипоплазия, доле-вая эмфизема, синдром Мунье-Куна и др.).

2. Пороки, связанные с наличием добавочных дизэмбриогенетических формирований (добавочное легкое, гамартрома).

3. Необычное расположение анатомических структур легкого, которое может иметь клиническое значение.

4. Локализованные (ограниченные) нарушения строения трахеи и бронхов.

5. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов.

В. Landing, обобщая имеющиеся в литературе сведения, выделил три основные группы факторов, которые могут быть причиной появления гипоплазии легких:

1. Уменьшение внутригрудного объема у плода, например, при наличии диафрагмальной грыжи, торакальных деформаций и др.

2. Обструктивные поражения респираторного тракта и сосудистые легочные аномалии.

3. Аномалии почек, мочевыводящих путей и др. состояния, обуславливающие уменьшение количества амниотической жидкости.

Необходимо отметить, что значение нормального количества амниотической жидкости для правильного развития легких подчеркивается многими авторами, которые показали, что гипоплазия легких чаще встречается у новорожденных, у матерей которых был олигогидроамнион [1,2,4,8].

По-прежнему представляет интерес схема, предложенная Monaldi, в которой он различает 4 ступени нарушения эмбрионального развития легкого:

1. К первой ступени относится агенезия легкого в результате отсутствия первичной бронхиальной почки.

2. На второй ступени отмечается нарушение развития первичной бронхиальной почки, приводящее к недоразвитию главного бронха и аплазии легкого. Эти пороки возникают на 3-4 неделе эмбрионального периода.

3. На третьей ступени нарушения происходят на 30-40 день внутриутробного развития и характеризуются наличием гипоплазии легкого.

4. Четвертая ступень приходится на 2-5 месяц внутриутробного периода и определяется нарушением развития мелких бронхов, приводящее к поликистозу легких.

Среди пороков бронхолегочной системы особое место занимает врожденное отсутствие или недоразвитие легкого. Согласно схеме, предложенной Scheinder в 1912 г., принято различать агенезию, аплазию и гипоплазию легкого. В структуре пороков развития легких на данную патологию приходится 0,75% среди всех больных с хроническими неспецифическими заболеваниями легких [4].

Под агенезией понимают полное отсутствие легкого вместе с главным бронхом. Первое сообщение об агенезии легкого принадлежит Morgani (1762). Аплазия характеризуется отсутствием ткани легкого при наличии рудиментарного главного бронха. Место отсутствующего легкого в грудной клетке занимают органы средостения, частично гиперплазированное единственное легкое и соединительнотканые образования. Двусторонняя агенезия или аплазия легких не совместимы с жизнью и являются находкой патологоанатомов. При гипоплазии развиты главный и долевой бронхи, которые оканчиваются функционально несовершенным рудиментом, легочная ткань недоразвита. В последние годы принято различать простую гипоплазию (равномерное уменьшение легкого в объеме без существенного нарушения его структуры) и кистозную гипоплазию легкого (поликистоз).

Литературные источники указывают, что агенезия и аплазия легких чаще всего встречаются у женщин, в основном, слева. Односторонняя агенезия наблюдается в 3 раза чаще, чем односторонняя аплазия легкого [4,5]. Подавляющее число наблюдений фиксируется, естественно, в детском возрасте. Летальность детей при этом достигает 33% на первом году жизни, в первые 5 лет жизни погибает около 50% детей. Причиной смерти при аплазии легкого являются острая инфекция в единственном легком, нарушение функции сердечно-сосудистой и дыхательной систем, сопутствующие тяжелые пороки сердца и сосудов [1,3,8].

Г.И. Лазюк указывает, что пороки развития легких образуются в результате нарушения процессов размножения, миграции и дифференцировки клеток, гибели отдельных клеточных масс, замедления их рассасывания, нарушения адгезии тканей. Остановка или замедление размножения клеток приводит к аплазии или гипоплазии органа [2]. При этом, известно, что эти пороки формируются на 1-2 месяце внутриутробного развития плода.

Задержка развития тканей (гипопластическая дисплазия), по мнению Ю.Е. Вельтищевой [2], объясняется врожденным дефектом мембранных структур, недоразвитием антигенов, позволяющих иммунной системе распознавать и элиминировать незрелые клетки. Ослабление иммунологического надзора на определенных этапах развития может рассматриваться как один из гипотетических ме-

ханизмов тканевой гипопластической дисплазии [8]. В свою очередь E. Boyden считает причиной агенезии легкого поражение плаценты, вызывающие недостаточность ее кровообращения. А.И. Яковлева объясняет недоразвитие легкого изменениями солитарного пучка в продолговатом мозге.

Имеющиеся сведения о наследовании пороков легких в одной семье, рассматриваются как генотипические, это позволяют говорить о генетически детерминированных факторах в формировании пороков легких. Именно к таким факторам относится генетически обусловленная энзимопатия – дефицит альфа-1-антитрипсина (А-1-АТ) сыворотки крови. При этом, генетически детерминированная недостаточность А-1-АТ наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Роль нарушений антитриптической активности сыворотки крови в развитии порока легкого состоит в следующем. Известно, что система протеиназ, образующихся в процессе жизнедеятельности альвеолярных макрофагов, лейкоцитов и микроорганизмов и их ингибиторов, находится в равновесии. Концентрация А-1-АТ, близкая к концентрации взрослого человека, обнаруживается у зародыша уже с двух недель и не меняется на протяжении пренатального развития. Недостаток А-1-АТ, обладающего выраженной антипротеиназной активностью, проявляется отсутствием должного угнетающего действия на эластазу и коллагеназу, которые в свою очередь оказывают выраженное повреждающее действие на эластическую структуру легочной ткани. Это губительно действует на формирующиеся легкие, закладка которых происходит на 3 месяце беременности. Именно в этот период появляются и развиваются волокнистые структуры бронхо-легочной системы, а дисбаланс протеиназно-ингибиторной системы может привести к формированию порока, связанного с дефектом эластической системы бронхов и респираторных отделов, кровеносных сосудов и плевры.

Агенезия, аплазия и гипоплазия легкого или его долей часто сочетаются с другими пороками развития. Установлено, что врожденное отсутствие легкого в 50-60% сопровождается аномалиями развития других органов и систем. Описано сочетание отсутствия или недоразвития легкого с пороками сердечно-сосудистой системы, диафрагмальной грыжей, дефектами позвонков и ребер, аномалиями желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы. Среди них аномалии сосудов легких, открытый артериальный проток, аномалии скелета, желудочно-кишечного тракта, а также гемангиома (синдром Рандю-Ослера). Гипоплазия легких сопровождается некоторыми синдромами, в частности, синдром Поттера, характеризующийся двусторонней агенезией или аплазией почек и аномалиями лица. Связь дефекта почек с гипоплазией легких при этом интерпретируются с позиции участия почек в метаболических процессах, в частности обмена пролина. Описаны сочетание агенезии левого легкого у ребенка первых меся-

цев жизни с чрезвычайно редким пороком – общим венозным стволом, сочетание двусторонних двудолевых (“2-lobea”) легких с синдромом полисплении или анизосплении [7,8,10].

Пороки развития легких иногда могут клинически не проявляться. В отечественной и зарубежной литературе встречаются описания больных, доживших с агенезией легкого до 70-80 лет. Однако большинство легочных аномалий имеют однозначное клиническое значение, и резко ухудшают качество жизни больного, главным образом, в связи с тем, что являются “субстратом” для развития хронического воспаления и хронической интоксикации [2].

Достаточная редкость данной нозологии, приводящая к проблемам ранней диагностики и реабилитации больных с врожденной патологией органов дыхания, трудности дифференциальной диагностики с тотальным ателектазом, инородными телами главного бронха, рубцовым посттравматическим стенозом, фибротораксом, бронхогенным раком и др., побудили нас поделиться следующим наблюдением.

Больная Б. 29 лет, история болезни №26322, поступила в пульмонологическое отделение областной больницы 19.11.1999г. с жалобами на выраженную одышку при минимальной физической нагрузке, периодически возникающее головокружение, резкую общую слабость, приступообразный кашель с отхождением скудной слизистой мокроты. Выраженных катаральных явлений не было.

Родилась близнецом (двойня) в 1970г. Вторая девочка здорова, физическое развитие ее хорошее. Больная Б. отставала в своем развитии от сверстников, плохо набирала вес, наблюдалась у педиатров с диагнозом: Гипотрофия. В детском возрасте часто болела, была подвержена простудным заболеваниям. С раннего детского возраста беспокоили сухой надсадный кашель и одышка усиливающаяся при физических нагрузках. С 1971г. состоит на учете у пульмонолога с диагнозом: Гипоплазия левого легкого. Весной и осенью получала профилактические курсы лечения направленные на повышение иммунитета, санацию бронхиального дерева единственного легкого. Девочка с 4-летнего возраста болеет бронхитами, трижды перенесла пневмонию единственного легкого. Обязательно госпитализируется при ухудшении состояния (2-3 раза в год). В последние 5-6 лет отмечается умеренное нарастание дыхательной недостаточности. Туберкулез, онкологическую патологию у себя и близких родственников отрицает. Родная сестра (близнец) в настоящее время практически здорова.

При общем осмотре обращает на себя внимание небольшой рост (159 см), пониженная масса тела (49 кг). Кожные покровы бледные с сероватым оттенком, губы цианотичные, влажность кожи повышена. Питание снижено, подкожно-жировая клетчатка развита недостаточно. Отеков нет. При углубленном осмотре выявляются стигмы: отсутствие плюснефалангового сустава первого большого пальца правой кисти, правая рука по сравнению с левой гипотрофична, присосание мочки ушей, неправильный прикус, расходящееся косоглазие с отсутствием бинокулярного зрения. (Эти стигмы могут свидетельствовать о нарушениях эмбриогенеза). Отмечается деформация грудной клетки: левая половина грудной клетки умеренно западает, сужена, уплощена. Межреберные промежутки слева сужены, справа эмфизематозно расширены. Бронхофония и голосовое дрожание лучше проводятся справа. Перкуторный звук слева тупой на всем протяжении, справа над всей по-

верхностью легкого – ясный легочный с коробочным оттенком. Нижняя граница правого легкого опущена на одно ребро. Подвижность нижнего края правого легкого в пределах нормы (6 см). Дыхание в зоне тупости слева не прослушивается, справа – жесткое с множественным рассеянными сухих жужжащих хрипов. Область сердца визуально не изменена. Верхушечный толчок не локализован. Перкуторно правая граница сердца не определяется из-за компенсаторной эмфиземы правого легкого. Сердце резко смещено влево. Тоны ясные, ритмичные, шумов нет. АД 120/85 мм рт. ст. Пульс 96 в минуту, число дыханий 23 в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются, перкуторные границы не выходят из-под края реберных дуг. Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Дизурических проявлений нет. Эндокринная, нервно-психическая системы без патологических изменений.

Данные дополнительного инструментально-лабораторного исследования:

В общем анализе крови : эр. – $3,7 \times 10^9/\text{л}$, Нб – 130 г/л, ЦП – 1,0, л – $8,4 \times 10^9/\text{л}$ (п – 2%, с – 57%, эф – 7%, м – 7%, л – 27%), СОЭ – 6 мм/час.

В общем анализе мочи: цвет – светло-желтая, реакция – кислая, удельный вес – 1017, эпителий – единичный в поле зрения, лейкоциты – 1-3 в поле зрения, эритроциты – нет, слизь – нет, оксалаты в значительном количестве.

Биохимический анализ крови: глюкоза крови – 4,0 ммоль/л, общий билирубин – 11,2 мкмоль/л.

Анализ мокроты: слизистая, вязкая, без примесей, при микроскопии – смешанная обильная флора; лейкоциты – 2-3-3 в поле зрения, макрофаги – 2-1-2 в поле зрения, эпителий – 0-1-1 в поле зрения, ВК – нет.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС – 60 в минуту, вертикальное положение электрической оси сердца.

Спирография: Заключение – умеренно выраженное нарушение функции внешнего дыхания по смешанному типу (рестриктивные и обструктивные нарушения).

Обзорная рентгенография органов грудной клетки: Отмечается резкая деформация грудной клетки с объемным уменьшением грудной полости слева, сужение межреберных промежутков слева и расширение их на противоположной стороне. Имеется гомогенное интенсивное затемнение левой половины грудной клетки. Легочный рисунок слева не прослеживается. Правое легкое значительно увеличено в объеме с усиленным легочным рисунком, определяется медиастинальная грыжа с пролабированием легкого влево (полоса просветления, идущая вдоль позвоночника на стороне отсутствующего легкого, обусловленная смещением резко расширенного единственного легкого). Тень правого

корня не расширена. Сердце смещено влево, контуры его не дифференцируются. Левый купол диафрагмы не идентифицируется. Заключение: Рентгенологическая картина характерна для гипоплазии или аплазии левого легкого. Компенсаторная эмфизема правого легкого.

Компьютерная томография органов грудной клетки: На томограммах визуализируется рудиментарный главный левый бронх, легочная паренхима отсутствует. Правое легкое повышенной воздушности.

Фибробронхоскопия: Голосовая щель зияет, не смыкается. Трахея широкая, кольца трахеи выражены хорошо. Левый главный и долевые бронхи резко сужены, непроходимы, сегменты сближены. Справа бронхиальное дерево просматривается хорошо вплоть до устьев субсегментарных бронхов. Мокрота в просвете бронхов справа в небольшом количестве, слизистого характера, вязкая. Проведена санация. Заключение: эндоскопические признаки гипоплазии левого легкого. Эндобронхит правого легкого.

Таким образом, приведенный пример показал, что диагноз “Гипоплазия левого легкого. Компенсаторная диффузная эмфизема правого легкого. Хронический обструктивный бронхит, фаза обострения. ДН II” достоверно верифицируется у взрослых больных только после комплексного клинико-рентгенологического обследования, включающего компьютерную томографию и бронхоскопическое исследование. При этом мы считаем, что наряду с характерными рентгенологическими и бронхоскопическими данными врач должен располагать и ангиопульмонограммой легкого (мы не смогли выполнить по техническим причинам). Лечение больных с агенезией и аплазией легкого, как правило, консервативное, и при соблюдении всех правил диспансерного наблюдения достаточно эффективное. Лечение простой гипоплазии легкого может быть только хирургическим. Показанием к вмешательству является хронический инфекционно-воспалительный процесс, развившийся в неполноценном легком [2,6,9]. По результатам нашего клинического наблюдения больные с гипоплазией легкого имеют достаточно благоприятный прогноз для жизни при условии динамичного наблюдения и профилактического лечения хронических воспалительных заболеваний.

HYPOPLASIA OF THE LUNG

O.N. Antipina; S.A. Baglushkin, F.N. Pacherskyh, T.A. Rastompahova, E. N. Dudina

(Irkutsk State Medical University)

This article is infrequent (the rare developmental) defects of the lung. These abnormalities were observed in 0,75% patients in the pattern of development defects of the lung. This defect may be without clinical manifestation. But majority of the lunganomali have clinical significance because perhaps substruction of development of the chronic inflommatation. The use of whole diagnostic set including X- ray study, tomography, bronchography, bronchoscopy and angiopulmonography lats to make the precise and timely diagnosis. By the results of our clinical observations patients which have hypoplasia is vitality and in the time of dynamic watchfulness and treatment of the chronic inflommatatory process to make anappearens good for the life.

Литература

1. Алисов С.Д. Аплазия левого легкого // Здравоохран. Казахст. – 1988. – №12. – С.53-57.
2. Вельтишева Ю.Е. Врожденные и наследственные заболевания легких у детей. – М.: Медицина, 1986. – С.83-90.

3. Гайдашев Э.А. Объективные критерии диагностики врожденных пороков развития бронхолегочной системы // Пульмонология. – 1994. – №3. – С.51-53.
4. Клименко В.И. О диагностике агенезии и аплазии легкого // Грудная хирургия. – 1984. – №5. – С.37-41.

5. Королев Б.А. Оперативное лечение пороков развития легких // Вестн. хирургии им. Грекова. – 1983. – Т.130, №3. – С.11-17.
 6. Малков Ю.В. Клинико-рентгенологические особенности недоразвития легких у детей // Вестн. рентгенологии и радиологии. – 1993. – №1. – С.31-35.
 7. Павулин А.В. Роль генетически детерминированных факторов в формировании пороков развития легких // Грудная хирургия. – 1988. – №4. – С.44-49.
 8. Павулин А.В. Агенезии и аплазии легкого // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1998. – №1. – С.68-74.
 9. Цуман В.Г. Диагностика и лечение врожденных аномалий легких у детей // Грудная хирургия. – 1988. – №6. – С.41-46.
 10. Юхтина Н.В. Вторичный обструктивный синдром при врожденных пороках сердца и легких // Педиатрия. – 1990. – №3. – С.40-42.
-