

## Синдром Вильямса–Кэмпбелла и лобарная эмфизема – редкие пороки развития лёгких с единой патогенетической основой

Н.Н. Розина, Е.В. Сорокина,  
М.В. Костюченко

Московский НИИ педиатрии и детской  
хирургии Росмедтехнологий

**Ключевые слова:** бронхолёгочные заболевания, синдром Вильямса–Кэмпбелла, лобарная эмфизема.

Для педиатрической пульмонологической клиники чрезвычайно важен вопрос о пороках развития лёгких. Врождённые дефекты бронхолёгочной системы нередко являются основой для наслоения инфекции с формированием хронических воспалительных лёгочных заболеваний.

По нашим данным, среди детей, находившихся в клинике пульмонологии МНИИ педиатрии и детской хирургии по поводу хронических воспалительных заболеваний лёгких, пороки развития бронхолёгочной системы выявлялись у 8–10 % [1].

Пороки развития бронхолёгочной системы многообразны. Это нашло своё отражение в многочисленных классификациях, построенных по различному принципу [2–5].

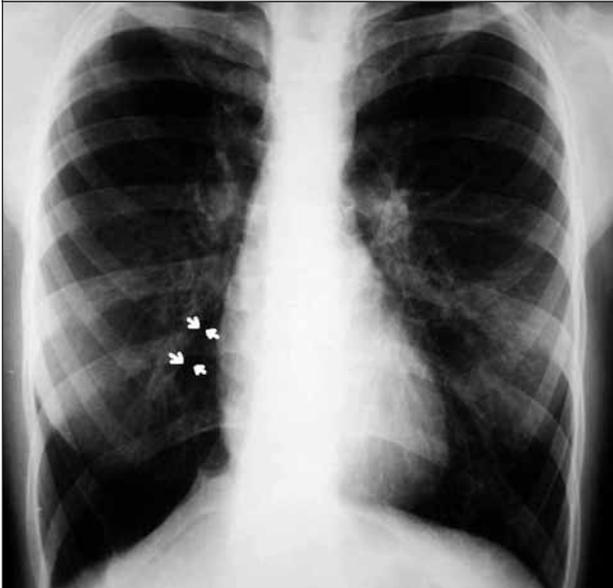
Наиболее полно пороки развития бронхолёгочной системы обобщены В. Landing [6]. В его обзоре, составленном на основании работ, опубликованных за 25 лет, представлены пороки развития всего респираторного тракта, начиная от гортани и включая лёгочные сосуды, а также дефекты развития диафрагмы и передней стенки грудной клетки. В этом обзоре, наряду с хорошо известными аномалиями, описаны достаточно редкие синдромы, включающие сочетанные пороки развития лёгких и других органов (например, синдром Поттера – сочетание пороков развития лёгкого или долей лёгкого с анизо- или полисплинией и др.).

Несомненный интерес представляет классификация, предложенная Е. Székely, E. Farkas [7]. Различные пороки развития сгруппированы в ней в зависимости от характера патологических нарушений. Так, в отдельную группу выделены пороки, объединённые общим признаком – нарушением тонуса («мягкостью») бронхиальной стенки. К ним, в частности, относятся пороки, обусловленные недоразвитием или отсутствием хрящевой основы бронхов – синдром Вильямса–Кэмпбелла и врождённая лобарная эмфизема. Высказывается мнение, что эти пороки по существу являются различными проявлениями единого процесса – нарушения развития дыхательных хрящей.

Синдром Вильямса–Кэмпбелла характеризуется генерализованным дефектом бронхиальных хрящей. Этот порок впервые был описан Н. Williams и Р. Campbell в 1960 г. [8] у 5 пациентов с необычными генерализованными бронхоэктазами, которые расширялись на вдохе и спадались на выдохе. Предполагается аутосомно-рецессивное наследование порока, однако патологический ген не выявлен.

При синдроме Вильямса–Кэмпбелла имеет место отсутствие или недоразвитие хрящевых колец бронхов на уровне от 2-й до 6–8-й генераций. В большинстве случаев дефект имеет распространённый двусторонний характер, хотя описаны и односторонние поражения [9]. Доказательством врождённого происхождения синдрома считают наличие однотипного хрящевого дефекта проксимальных бронхов, отсутствие повреждений других элементов бронхиальной стенки, что наблюдается при обычном воспалительном процессе, несоответствие больших анатомических изменений, выявляемых при бронхографии, степени бронхопульмональной инфекции [10]. В зонах дефектов бронхиальные стенки лишены хрящевой опоры,

Рис. 1. Синдром Вильямса–Кэмпбелла. Рентгенограмма грудной клетки



**Примечание.** Эмфизематозное вздутие лёгочной ткани, купол диафрагмы низко расположен, тень сердца каплевидной формы, деформация лёгочного рисунка в проекции язычковых сегментов

мягкие, поэтому легко расширяются на вдохе и коллабируют на выдохе, вследствие чего формируются характерные «баллонизирующие» бронхоэктазы. Поражаются преимущественно нижние доли лёгких.

Для клинической картины синдрома Вильямса–Кэмпбелла характерны проявления бронхиальной обструкции и тяжёлой бронхо-пульмональной инфекции.

При этом пороке очень рано, уже в первые месяцы жизни, появляется одышка, свистящее дыхание, кашель. Обычно им предшествует респираторная инфекция. Первые проявления болезни расцениваются как пневмония или бронхит с обструктивным синдромом, в дальнейшем у этих больных нередко ошибочно диагностируется бронхиальная астма.

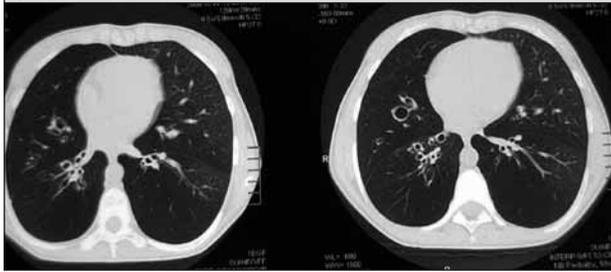
Характерными симптомами являются постоянная одышка, усиливающаяся при небольшой физической нагрузке; свистящее дыхание, слышное на расстоянии; влажный кашель с гнойной мокротой. При перкуссии обращает на себя внимание эмфизематозное вздутие лёгких. Дыхание ослаблено, выдох удлинен, выслушиваются сухие свистящие и диффузные разнокалиберные влажные хрипы.

Для больных с синдромом Вильямса–Кэмпбелла характерна деформация грудной клетки (килевидная, горбовидная), утолщение концевых фаланг пальцев в виде «бараньих палочек» и изменений формы ногтей в виде «часовых стекол». Дети обычно отстают в физическом развитии.

Как правило, имеют место резкие нарушения функции внешнего дыхания по обструктивному типу.

Диагностика синдрома Вильямса–Кэмпбелла базируется на результатах рентгенологического и бронхологического обследования. На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки выявляются признаки обструктивного синдрома, усиление и деформация лёгочного рисунка (рис. 1). При бронхоскопии диагностируется коллапс стенок бронхов, распространённый гнойный эндобронхит. С помощью кинобронхографии обнаруживаются генерализованные «баллонизирующие» бронхоэктазы, расширяющиеся на вдохе и коллабирующие при выдохе. Наличие генерализованных бронхоэктазов подтверждают и результаты компьютерной томографии (рис. 2).

Рис. 2. Синдром Вильямса–Кэмпбелла. Компьютерная томограмма грудной клетки. Множественные бронхоэктазы в проксимальных бронхах



Лечение больных с синдромом Вильямса–Кэмпбелла консервативное. Основная цель – борьба с инфекцией, улучшение бронхиальной проходимости, купирование симптомов бронхиальной обструкции [11].

Одним из важнейших компонентов комплексного лечения больных с синдромом Вильямса–Кэмпбелла является антибактериальная терапия. Предпочтение отдаётся антибиотикам широкого спектра действия: ингибиторозащищённым пенициллинам (амоксциллин/клавуланат), цефалоспорином II–IV поколения (цефуроксим, цефотаксим, цефтриаксон, цефтазидим, цефиксим, цефтибутен, цефепим), современным макролидам (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин, джозамицин, спирамицин). Антибиотики назначают с учётом результатов микробиологического исследования мокроты.

Для купирования симптомов бронхиальной обструкции наиболее часто в клинической практике используются  $\beta_2$ -агонисты короткого и длительного действия (сальбутамол, фенотерол, формотерол), антихолинергические препараты (ипратропиум бромид) в виде растворов для небулайзера или дозированных аэрозолей.

В последние годы в лечении больных с синдромом Вильямса–Кэмпбелла стали использовать ингаляционные глюкокортикостероиды в составе комбинированных препаратов (сальметерол/флутиказон, формотерол/будесонид).

При лечении детей с синдромом Вильямса–Кэмпбелла широко применяются методы и средства, направленные на улучшение дренажной функции бронхов (муколитические и отхаркивающие препараты, физиотерапевтическое лечение, массаж грудной клетки, постуральный дренаж).

Предпринимавшиеся единичные попытки трансплантации лёгких у взрослых не увенчались успехом, что связано с прогрессирующей бронхомаляцией главных бронхов и бактериальными осложнениями.

Прогноз при синдроме Вильямса–Кэмпбелла серьёзный в виду угрозы формирования лёгочного сердца и развития лёгочно-сердечной недостаточности.

Как уже указывалось, с недоразвитием бронхиальных хрящей связывают и другой редкий порок развития – врождённую лобарную эмфизему. Врождённая лобарная эмфизема характеризуется растяжением паренхимы доли лёгкого вследствие сужения дренирующего бронха с развитием вентильного механизма. Локальное недоразвитие хрящей бронха рассматривается как главная причина врождённой лобарной эмфиземы. Однако хрящевые дефекты выявляются лишь у половины больных с лобарной эмфиземой [6]. Могут быть и другие причины этой патологии. Нарушение бронхиальной проходимости с развитием клапанного механизма может быть обусловлено гипертрофией слизистой оболочки бронха с образованием складок и слизистых пробок, а также сдавлением брон-

ха извне бронхогенными кистами, аномально расположенными сосудами и др. В результате этих изменений из доли лёгкого при выдохе удаляется меньше воздуха, чем поступает при вдохе, повышается внутрилёгочное давление и паренхима поражённой доли перерастягивается.

Описаны случаи сочетания врождённой лобарной эмфиземы с другими пороками развития, в частности, с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы, кишечника, костно-опорного аппарата. В клинике пульмонологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии наблюдалась больная, у которой лобарная эмфизема сочеталась с врождённой воронкообразной грудной клеткой.

Наиболее частой локализацией лобарной эмфиземы является верхняя доля левого лёгкого. Тяжесть клинических проявлений зависит от степени гиперинфляции поражённой доли. Наиболее тяжёлые формы лобарной эмфиземы проявляются в первые же дни жизни ребёнка одышкой, цианозом, приступами асфиксии, судорогами. Над патологически изменённой долей лёгкого перкуторный звук коробочный, дыхание ослаблено или вообще не прослушивается. Средостение смещено в противоположную сторону. Такие формы лобарной эмфиземы без хирургического вмешательства в короткие сроки приводят к гибели ребёнка. При менее тяжёлых формах клиническая симптоматика не столь грозная. Заболевание диагностируется позже – в возрасте 2–3 месяцев. Патология проявляется кашлем, одышкой. Больные дети имеют тенденцию к воспалительным заболеваниям бронхо-лёгочной системы, часто отстают в физическом развитии.

Нельзя не заметить, что при небольшой степени эмфизематозного вздутия клиническая симптоматика может быть столь скудной, что заболевание иногда выявляется случайно при рентгенологическом обследовании у детей старшего возраста или взрослых людей.

В зависимости от степени выраженности лобарной эмфиземы и тяжести клинических проявлений Ю.Ф. Исаков и др. [12] выделяют декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы заболевания. Степень выраженности лобарной эмфиземы может колебаться. Так, нарастание эмфизематозного вздутия возможно во время респираторной инфекции.

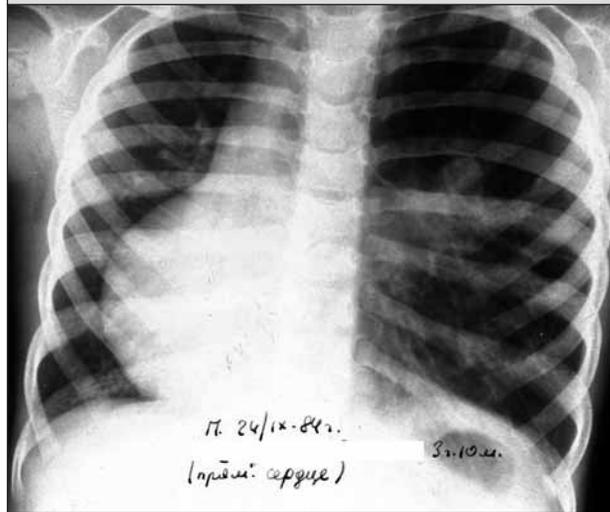
Решающее значение в диагностике лобарной эмфиземы имеет рентгенологическое обследование. При этом выявляется повышенная прозрачность лёгочного поля на стороне поражения (рис. 3). В области эмфиземы лёгочный рисунок не прослеживается или обеднён. Средостение смещено в сторону непоражённого лёгкого. При тяжёлых формах эмфизематозная доля образует медиастинальную грыжу. Часто определяется гиповентиляция нижней доли на стороне поражения. Характерно уменьшение экскурсии купола диафрагмы и отсутствие изменений прозрачности лёгкого во время крика на стороне поражения при рентгеноскопии.

При компьютерной томографии грудной клетки выявляется область вздутия с повышенной прозрачностью, уменьшенной васкуляризацией и смещением средостения [13].

Бронхологическое обследование при лобарной эмфиземе не имеет большой информативной ценности, а, главное, небезопасно у таких больных.

Многие больные с лобарной эмфиземой подлежат хирургическому лечению. Оно абсолютно показано при «синдроме напряжения», при сдавлении

Рис. 3. Врождённая лобарная эмфизема. Рентгенограмма грудной клетки



Примечание. Повышена прозрачность верхней доли слева. Тень сердца смещена вправо

средостения. Вместе с тем, при нерезко выраженной симптоматике преимущественно используется консервативная терапия [12]. Имеются наблюдения [14], свидетельствующие о том, что у нетяжёлых больных с лобарной эмфиземой при консервативном лечении рост лёгкого не нарушается.

Итак, синдром Вильямса–Кэмпбелла и лобарную эмфизему в определённой степени объединяет патогенетическая общность – врождённый дефект хрящевой ткани бронхов. Клиническая картина порока, течение, клинико-функциональная симптоматика обусловлены распространённостью, степенью выраженности и локализацией хрящевых нарушений.

#### Литература

- Каганов С.Ю., Розина Н.Н. Место врождённой и наследственной патологии в пульмонологии детского возраста. В кн.: Врождённые и наследственные заболевания лёгких у детей / Ред. Ю.Е.Вельтищев, С.Ю.Каганов, В.Таль М.: Медицина, 1986; 9–22.
- Феофилов Г.Л., Амиров Ф.Ф. Пороки развития лёгких и их клиническое значение. Ташкент: Медицина, 1969; 177.
- Сазонов А.М., Цуман В.Г., Романов Г.Л. Аномалии развития лёгких и их лечение. М.: Медицина, 1981.
- Путов Н.В., Толузаков В.Л., Левашов Ю.Н. Пороки развития лёгких. В кн.: Руководство по пульмонологии / Ред. Н.В. Путов, Г.Б. Федосеев. Л.: Медицина, 1978; 222–261.
- Wassner U.J. Lungenfehlbildungen. Stuttgart – New York. F.K. Schattner Verlag, 1980.
- Landing B. Congenital malformation and genetic disorders of the respiratory tract // Amer Rev Resp Dis 1979; 120: 1: 151–187.
- Székely E, Farkas E. Pediatric bronchology. Budapest, 1978; 232–240.
- Williams H., Campbell P. Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in bronchial tree. Arch Dis Child 1960; 35: 182–91.
- Shankar G., Kothari P., Sarda D., Kulkarni B., Kalgutkar A. Pneumonectomy in a child with congenital bronchiectasis: A case report and review of literature // Annals of Thoracic Medicine 2006; 1: 2: 81–83.
- Wayne K.S., Taussig L.M. Probable familial congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency // Am Rev Respir Dis 1976; 114: 15–22.
- Рачинский С.В. Пороки развития лёгких. В кн.: Болезни органов дыхания у детей. Ред. С.В. Рачинский, В.К. Таточенко М.: Медицина, 1988; 284–317.
- Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Гераськин В.И. Руководство по торакальной хирургии у детей. М.: Медицина, 1978.
- Прокоп М., Галански М. Спиральная и многослойная компьютерная томография. Изд. Медпресс-информ, 2007; 2: 152–153.
- Morgan W., Lemen R., Rogos R. Acute worsening of congenital lobar emphysema with subsequent spontaneous improvement // Pediatrics 1983; 71: 5: 844–847.