



ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ

Врожденные пороки развития легких в структуре хронических заболеваний легких у детей

(ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

**В. А. БУШМЕЛЕВ,
Е. В. СТЕРХОВА**

Ижевская государственная медицинская академия

УДК 616.24-089-053.2

Болезни органов дыхания в нашей стране продолжают стабильно занимать первое место в структуре общей заболеваемости детей и подростков (Каганов С. Ю. и соавт., 2004). В стационарах и поликлиниках на лечении находится довольно значительный контингент детей с различными респираторными заболеваниями, нередко рецидивирующими, с склонностью к хроническому течению (Бирюков В. В., 1992; Новиков В. Н., 1996; Wojtyński, 1989), поэтому проблема хронических заболеваний легких до настоящего времени остается одной из ведущих в педиатрии. Среди них выделяют группу хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ), которая включает различные группы страданий, а именно: инфекционно-воспалительные болезни, врожденные пороки развития бронхолегочной системы, наследственные и аллергические болезни.

Локальные и диффузные формы ХНЗЛ в педиатрии нередко обозначаются собирательным термином «хроническая пневмония» (ХП). По данным отечественных исследователей, распространенность ХП среди детей составляет от 0,05 до 4% (Суханов В. С., 1993; Шмонин Л. Ф., 1994). Большой разброс статистических данных по значимости ХП в структуре детской заболеваемости обусловлен целым рядом факторов. Это, в первую очередь, нечеткостью классификационных формулировок, затем различными диагностическими подходами к выявлению этой группы больных, специфичностью географических, экологических и экономических особенностей каждого региона (Рачинский С. В., Таточенко В. К., 1987; Яковлев М. Ю. с соавт., 1991; Nagi L. et al., 1986).

В зарубежной литературе термин «хроническая пневмония» отдельно не выделен. В 10-ой Международной Классификации Болезней (МКБ-10; 1995) каждое заболевание легких, протекающее по хроническому типу, отнесено к определенной номенклатурной графе с учетом его патоморфологических особенностей. Например, хроническую

пневмонию (ХП) с деформацией бронхов или пневмосклерозом относят в рубрику I 44 (хроническая обструктивная легочная болезнь); хронический процесс в легких, протекающий с формированием бронхоэктазов, в рубрику I 47 (бронхоэктазия). Шифром I 98.4 обозначена кистозная болезнь легкого. Другие врожденные пороки развития верхних и нижних дыхательных путей включены в рубрики Q32 и Q33.

Однако, в связи с объективными трудностями при постановке диагноза, отражающих истинные патоморфологические процессы в бронхолегочных структурах, отказаться от термина «хроническая пневмония» в детской практике на сегодняшний день не представляется возможным. Поэтому, до настоящего времени в повседневной практике в группу ХП продолжают относить заболевания, различные по этиологии, патогенезу, клиническому течению, морфологической и рентгенологической картине (Таточенко В. К. и соавт., 1996; Каганов С. Ю. и соавт., 2000).

В связи с этим в отечественной педиатрии термин «хроническая пневмония» был принят на симпозиуме по совершенствованию классификации неспецифических болезней легких у детей (Москва, 1996), где получил более четкое определение: «Хроническая пневмония представляет собой хронический неспецифический бронхолегочный процесс, имеющий в своей основе необратимые морфологические изменения в виде деформаций бронхов и пневмосклероза в одном или нескольких сегментах и сопровождающийся рецидивами воспаления в легочной ткани и бронхах».

Для бронхолегочных заболеваний, которые протекают с периодическим обострением локального нагноительного процесса, некоторые авторы допускают термин «хронические легочные нагноения» (ХЛН), подчеркивая хирургическое значение данной патологии (Рокицкий М. Р., 1988). Диагностика ХЛН сложна в связи с их многоликим патоморфозом и преобладанием «стертой» симптоматики (Цуман В. Г., 1988; Gomes, 1990). До настоящего времени не разработаны четкие критерии диагностики необратимых изменений в бронхореспираторных и сосудистых структурах. Этот факт диктуется необходимостью дифференцированного подхода к использованию оперативной и консервативной тактики в лечении больных с ХЛН (Черкасов В. А. и соавт.,

**БУШМЕЛЕВ ВЕНИАМИН АЛЕКСАНДРОВИЧ —
профессор кафедры хирургических болезней
детского возраста Ижевской государственной
медицинской академии**

1998; Дмитриева Н. В. и соавт., 1999; Бирюков В. В. и соавт., 2000).

Известно, что врожденные пороки развития легких (ВПРЛ) являются субстратом для развития вторичных ХЛН (Бушмелев В. А. и соавт., 1995; Розина Н. И. и соавт., 1999; Rudnik J., 1975). Тем не менее, до настоящего времени истинное место ВПРЛ в структуре всех хронических заболеваний легких не определено. Сведения о распространенности ВПРЛ среди ХЛН у детей крайне разноречивы и колеблются от 1,4 до 68% (Албац Е. И., 1988; Бойцова Е. В., 1990; Косырева Н. В. 1994, Стерхова Е. В., 2000; Kaiser, 1988).

Реальные успехи лечения ХЛН и ВПРЛ могут быть достигнуты лишь при условии ранней диагностики и своевременного оперативного лечения больных, так как нагноительный процесс в легких склонен к дальнейшему распространению (Бирюков В. В., 1992; Новиков В. И., 1996; Staudocher, 1991). В связи с этим в прерогативу педиатров входит постановка уточненного диагноза у больных с ХЛН и своевременная передача их хирургам для радикального оперативного лечения.

С внедрением в пульмонологическую практику таких диагностических методов, как ультразвуковое исследование (УЗИ), перфузионная пневмосцинтиграфия (ПСГ), компьютерная томография (КТ) и ангиопульмонография (АПГ), появилась возможность для углубленного изучения причин, вызывающих развитие ХЛН, и постановки уточненного диагноза. Однако эти методы в практической педиатрии до настоящего времени, к сожалению, применяются редко.

В задачи нашего многолетнего исследования входило определение распространенности и структуры ХП у госпитализированных детей Удмуртской республики и определение диагностической ценности клиничко-бронхологических и специальных методов исследования в диагностике ХЛН и ВПРЛ у детей. Второй задачей было внедрение оптимального алгоритма диагностических исследований у детей с ХП для выявления раннего топического диагноза с целью выбора рациональной тактики их лечения.

Для изучения структуры заболеваемости ХП среди госпитализированных детей были учтены данные клинических наблюдений за 742 больными в возрасте от 6 месяцев до 15 лет, обследованных в условиях специализированных стационаров г. Ижевска в период с 1992 по 2002 годы. Выборку больных проводили сплошным методом, не учитывая пациентов, у которых ХП развилась на фоне муковисцидоза или врожденных иммунодефицитных состояний. За единицу наблюдения принимали ребенка с диагнозом, подтвержденным в ходе обследования (ХП с деформацией бронхов и (или) пневмосклерозом, БЭБ, ВПРЛ с вторичным хроническим нагноением).

Основную группу составили 248 детей, которые были обследованы в период с 1997 по 2002 годы. Эта группа больных была разделена на контрольную и исследуемую подгруппы. В контрольную подгруппу вошли 145 детей, страдающих ХП с деформацией бронхов и (или) пневмосклерозом. Диагностическая программа для этих пациентов ограничивалась традиционным клиничко-бронхологическим исследованием. Повторные динамические осмотры и необходимые исследования в условиях поликлиники и стационара этим детям проводили не менее двух раз за время наблюдения.

Исследуемую подгруппу составили 103 ребенка с диагнозами БЭБ или ВПРЛ с осложнениями вторичным хроническим легочным нагноением. В связи с тем, что традиционные клиничко-бронхологические методы диагностики не обеспечивали постановку топического диагноза, па-

циентам из исследуемой подгруппы проводили специальные инструментальные исследования (ультразвуковое исследование легких, перфузионную сцинтиграфию, ангиопульмонографию, компьютерную томографию грудной клетки). Динамическое наблюдение и необходимые исследования в этой подгруппе больных осуществляли в условиях стационара не менее 3 раз за период наблюдения.

Кроме того, была выделена группа сравнения. В нее вошли 113 детей, оперированных по поводу ХЛН. Из них 68 больных были оперированы до 1997 года и 45 — в последующий период. При изучении этой группы мы учитывали данные клиничко-бронхологических и морфологических исследований. Детей, оперированных до 1997 года, наблюдали в условиях поликлиники или стационара не менее 1 раза в год. Больным, прошедшим хирургическое лечение после 1997 года, исследования и реабилитационные мероприятия проводили в условиях стационара и местного детского санатория «Юськи» не менее 2 раз в год.

При обследовании этих групп больных учитывались акушерский анамнез, наследственность, заболевания перенесенные ребенком на первом году жизни, сроки манифестации пневмонии, тяжесть процесса и его локализация. При объективном исследовании выявляли опорные признаки болезни. Главными симптомами из них были деформация грудной клетки и отставание пораженной ее половины в дыхании, смещение границ сердца в сторону локализации очага поражения и симптом стабильной локализации хрипов. Всем больным проводили общеклинические и биохимические лабораторные анализы крови, мочи, мокроты, исследовали функцию внешнего дыхания. Учтены результаты бронхоскопии у 247 больных, рентгенографии у 248 и бронхографии у 208 пациентов. 31 больному проводили ультразвуковое исследование, 67 — пульмоносцинтиграфическое исследование, 14 — компьютерную томографию органов грудной клетки, 35 — ангиопульмонографию. Результаты исследования морфологического материала изучены у 113 детей, оперированных по поводу ХЛН. На основании статистического анализа установлен уровень заболеваемости различными формами ХП среди госпитализированных городских и сельских детей.

По данным 8-летних наблюдений, заболеваемость ХП среди детей в Удмуртской республике составила 18,42 на 10000 детского населения. С 1995 г. на фоне ежегодного уменьшения численности как городского, так и сельского детского населения, в 1999 и 2000 гг., отмечено увеличение уровня числа больных ХП с 1,65‰ до 2,08‰, с последующим к 2002 году снижением до 1,76‰. Результаты, полученные в ходе исследования, позволили определить структуру ХП. По нашим данным, на долю ХП с деформацией бронхов пришлось 64,7%, на долю БЭБ — 22,4%, а ВПРЛ — 12,9%.

Кроме того, исследования показали, что за последние годы достоверно увеличилось число детей, страдающих ВПРЛ (с $10,5 \pm 1,3\%$ до $18,7 \pm 2,8\%$, $p < 0,05$), а детей, больных другими формами ХП, уменьшилось. Обнаружена тенденция увеличения числа больных, которым диагноз устанавливали в раннем и дошкольном возрасте. В то же время, достоверно уменьшилось число детей, которым диагностика была проведена в возрасте старше 12 лет ($40,9 \pm 2,2\%$ и $31,3 \pm 3,3\%$, соответственно, $p < 0,05$).

Полученные результаты можно объяснить улучшением ранней диагностики ХЛН и, в частности, ВПРЛ. Были получены результаты, доказывающие, что дети, живущие в деревнях и селах, почти в два раза чаще болеют ХП, чем городские. Такое соотношение больных из города и села касалось всех форм ХП. Так, ХП с деформацией бронхов

встречалась у 8,5% городских и у 16,4% сельских детей, БЭБ страдали 3,4% и 5,1%, а ВПРЛ — 1,7% и 3,3% городских и сельских детей, соответственно ($p < 0,05$).

**Диагностическая скрининг-программа
для дифференциальной диагностики ХНЗЛ**

	Симптом	Разновидность симптома	Диагностический коэффициент
1	2	3	4
1	Первый эпизод острой пневмонии	в возрасте до 1 года	6
		с 1 года до 3 лет	2
		старше 3 лет	0
		не было пневмоний	0
2	Обострения по типу пневмоний или бронхитов	чаще 4 раз в году	6
		от 2 до 4 раз в году	4
		реже 2 раз в году	2
3	Кашель в периоде ремиссии	есть	10
		нет	0
4	Симптом «утреннего плевка»	есть	8
		нет	2
5	Отставание в физическом развитии	есть	6
		нет	4
6	Быстрая утомляемость	есть	10
		нет	0
7	Одышка при физической нагрузке	есть	10
		нет	0
8	Бледность кожных покровов и цианоз	есть	10
		нет	0
9	Симптом Франка и (или) Видергофера	есть	10
		нет	0
10	Деформация пальцев и (или) ногтевых лож	есть	6
		нет	4
11	Деформация грудной клетки (западение, уменьшение пораженной половины, ротация)	есть	8
		нет	2
12	Отставание пораженной половины грудной клетки в дыхании	есть	6
		нет	4
13	Смещение границ сердца	есть	8
		нет	2
14	Наличие локальной симптоматики в периоде ремиссии	характерно	10
		не характерно	0

В результате клинического обследования 198 детей основной группы, было выявлено 37 наиболее значимых клинических признаков ХП. Из них только 14 были достовер-

но различными по распространенности между исследуемой и контрольной подгруппой ($p < 0,05$). У больных исследуемой группы, по сравнению с пациентами контрольной, достоверно чаще встречались следующие симптомы:

- первый эпизод острой пневмонии возник в возрасте до года — 52,56% и 9,1%, соответственно;
- частота обострений наблюдалась более 4 раз в году — 50,0% и 1,7%;
- наличие кашля в периоде ремиссии — 97,5% и 65,0%;
- симптом «утреннего плевка» — 79,5% и 17,5%;
- отставание в физическом развитии — 48,7% и 11,7%;
- положительный симптом Франка — 87,3% и 56,6%;
- деформация ногтевых лож и дистальных фаланг пальцев — 48,1% и 18,3%;
- деформация грудной клетки — 68,3% и 23,3%;
- западение пораженной половины грудной клетки — 65,4% и 6,7%;
- отставание половины грудной клетки в дыхании — 54,4% и 10,0%;
- смещение границ сердца — 76,9% и 43,3%, соответственно.

Для каждого из 14 выделенных признаков, был рассчитан диагностический коэффициент, величина которого зависела от ценности симптома. На основании этого составлена дифференциально-диагностическая таблица, позволяющая еще на догоспитальном этапе выявить группу больных, нуждающихся в углубленном бронхологическом обследовании.

Приводим разработанную нами диагностическую скрининг-программу для поликлинического пользования, которая позволяет упростить дифференциальную диагностику ХНЗЛ, в том числе раннее распознавание бронхоэктазий и ВПРЛ.

Программа проста в применении и не требует значительных затрат времени. Она с успехом может быть использована врачами ЦРБ и поликлиник, для выявления детей, находящихся в бронхологическом обследовании в условиях специализированного стационара и специалистами-пульмонологами, для планирования дальнейших диагностических мероприятий. Каждый выделенный симптом, входящий в состав таблицы, имел диагностический коэффициент, величина которого зависела от ценности симптома. ХП Бальная оценка симптомов апробирована на обучающей группе, в которую вошли 100 пациентов с заведомо известными диагнозами: 50 больных из контрольной и 50 — из исследуемой группы. В последующем проведен анализ результатов, полученных при использовании таблицы в группе проверки, состоящей из 100 детей, обследованных в пульмонологических стационарах города. Из них было 20 детей с хроническим или рецидивирующим бронхитом, 40 — с деформацией бронхов на фоне ХП, 23 — с БЭБ и 17 — с ВПРЛ. Эти данные позволили разделить всех детей на 3 группы.

По нашим данным, разделение больных на первом диагностическом этапе по 3 группам, как правило, является безошибочным, так как при проверке таблицы совпадение диагнозов констатировано в 92%. И лишь у 8% больных был получен неопределенный результат.

Пациенты, у которых сумма баллов была меньше 50, составили 1 группу. Это оказались больные с рецидивирующим или хроническим бронхитом. Больные с суммой баллов от 50 до 90 отнесли ко 2 группе. Эти дети страдали ХП с деформацией бронхов и нуждались в проведении традиционного бронхологического обследования (бронхоскопия,

бронхография). Пациенты с суммой баллов, превышающей 90, составили 3 группу. В этой группе для уточнения характера и локализации ХЛН, требовалось привлечение специальных инструментальных исследований (ПСГ, АПГ, КТ).

Для определения диагностической значимости инструментальных методов обследования детей с ХП были выделены и сгруппированы опорные признаки, характеризующие каждую из изучаемых форм ХП. Опорные признаки были подразделены на 3 категории значимости. Первую категорию (1К) составили показатели, наиболее характерные для ХП с деформацией бронхов. Ко второй категории (ПК) мы отнесли данные, соответствующие БЭБ, а к третьей (ШК) — признаки, выявляемые у детей при ВПРЛ. Результаты, полученные при исследовании детей основной группы, мы соотнесли с выделенными категориями значимости информативных признаков, что позволило дать объективную оценку диагностической достоверности перечисленных инструментальных методик. Однако, некоторые исследования давали оценку степени тяжести процесса только в периоде его обострения и оказались несущественными для дифференциальной диагностики различных форм ХП.

Так, при анализе функции внешнего дыхания больных ХП, получены результаты, свидетельствующие о достоверной разнице в тяжести дыхательной недостаточности при ХП с деформацией бронхов и ХЛН в периоде обострения легочного процесса. Дыхательная недостаточность 1-2 степени была выявлена у $68,0 \pm 4,8\%$ больных ХП с деформацией бронхов и у $38,6 \pm 6,4\%$ — ХЛН, а ДН 2-3 степени отмечалась у $9,6 \pm 3,0\%$ и у $50,9 \pm 6,6\%$, соответственно ($p < 0,05$). В периоде ремиссии разница в тяжести дыхательной недостаточности по исследуемым группам оказалась недостоверной.

Из эндоскопических методов в исследованиях, применяющихся у больных с ХНЗЛ, большое значение приобрела бронхоскопия. Хотя бронхоскопическое исследование, как самостоятельный метод, ограничен в диагностических возможностях. Он способствовал оценке состояния слизистой оболочки трахеи и бронхов, определял характер воспалительного процесса и его распространенность, глубину и степень эндобронхита, количество и характер секрета в бронхиальном просвете. При бронхоскопии имела возможность наглядного выявления сужений или расширений главных и долевых бронхов, податливости и спадения их стенок, нечеткого деления долевых бронхов на сегментарные, перекалибровки устьев сегментарных бронхов. Кроме того, при исследовании был возможен забор выделяемого секрета для цитологического и микроскопического исследования и определения вида микрофлоры и ее чувствительности к антибактериальным препаратам. Бронхоскопическое исследование, как предварительный этап диагностики и при необходимости подготовки к оперативному вмешательству, был применен всем нашим больным.

При изучении результатов бронхоскопии, проведенной детям в периоде обострения процесса, обнаружено, что у 77,8% больных с ВПРЛ и 96,7% детей, страдающих ХП с деформацией бронхов, данные исследования соответствуют 1 и 2 категории. Такое соответствие признаков, полученных при бронхоскопии у детей с ВПРЛ, не могло служить достоверным критерием диагностики. Однако, среди детей с БЭБ, распространенность показателей, относящихся к 3 категории, оказалась в 16 раз выше, чем среди больных ХП с деформацией бронхов ($53,7 \pm 7,8\%$ и $3,3 \pm 1,6\%$ соответственно, $p < 0,05$).

Полученные данные позволяют сделать заключение о том, что для ориентировочной диагностики ХЛН, использование бронхоскопии является необходимым, но не за-

ключительным этапом исследования. Несмотря на то, что в литературе встречается достаточно много сообщений об исключительной значимости бронхоскопии в выявлении ВПРЛ, мы пришли к выводу, что многие признаки, присущие ВПРЛ, невозможно выявить при использовании жестких бронхоскопов, традиционно применяемых в практической деятельности пульмонологических отделений.

Самым неинвазивным методом диагностики считается ультразвуковое исследование (УЗИ). УЗИ легочной ткани затруднено в связи с низкой эхогенностью воздушных сред, но может дать предварительную информацию при плотных новообразованиях средостения и ателектазах легкого. У 12 больных УЗИ сыграло уточняющую роль в диагностике хронических легочных нагноениях.

Другим ориентировочным методом, но достаточно информативным, оказалась перфузионная сцинтиграфия легких. Сцинтиграфия (СЦГ) — радиоизотопное сканирование легких, дающее информацию о состоянии кровообращения в легочной ткани. Данные радиологического исследования регионарных функций легких у больных позволили выявить нарушения вентиляции и легочного кровотока обоих легких, уточнить объем поражения, степень функциональных изменений, определить показания к топической бронхографии. СЦГ, в отличие от рентгенологического исследования, более точно давала возможность установить ранние количественные и качественные изменения легочного кровотока, что было подтверждено результатами морфологического исследования. Например, при гипоплазии легких на сканограмме можно было определить резкое нарушение капиллярного кровотока в пораженных участках легких, которое шло параллельно с нарушением бронхиальной проходимости и отсутствие изотопа в местах бронхоэктазов. В противоположном легком, как правило, определялось повышенное накопление изотопа, что указывало на перераспределение кровотока в малом кругу кровообращения. При кистах легких было отмечено снижение накопления изотопа на местах их локализации. СЦГ выполнена 42 больным, из них 25 с хроническими легочными нагноениями.

По нашим данным, хорошие показатели СЦГ могут выступать гарантом функциональной состоятельности легочной ткани. Так, только у 23,5% детей, страдающих ХП с деформацией бронхов, мы не наблюдали изменений объема капиллярного кровотока и времени перфузии в системе легочного кровообращения. У 76,5% больных с деформацией бронхов на фоне ХП, у 100% детей с БЭБ и 100% детей с простой и кистозной гипоплазией легкого показатели резко отличались от нормы.

У детей с деформацией бронхов время перфузии находилось в пределах $6,0 \pm 0,41$ с, а объем капиллярного кровотока был снижен на $8,53 \pm 1,44\%$ от нормы. Показатели времени перфузии у детей с БЭБ соответствовали $8,62 \pm 0,37$ с, а объемом капиллярного кровотока был уменьшен на $24,37 \pm 2,02\%$.

Больные с простой или кистозной гипоплазией доли легкого имели следующие показатели ПСГ: время перфузии находилось в пределах $9,67 \pm 0,26$ с, а объем капиллярного кровотока был снижен на $33,8 \pm 2,15\%$ от нормальных показателей.

Таким образом, выделение группы детей с измененными показателями объема и времени кровотока в легких является важнейшим диагностическим моментом, поскольку еще до применения сложных инвазивных диагностических мероприятий ПСГ позволяет предположить у ребенка хирургическую патологию.

Как известно, рентгенологические методы являются основой основ всей схемы исследования больных с хирур-



гической патологией легких и плевры и без применения их в том или ином виде нельзя обойти ни в одном случае заболевания. С рентгенографии начинается рентгенологическое исследование каждого больного. Это наиболее простой и доступный метод, позволяющий проводить исследование больного в любом ракурсе. У ряда больных уже данные рентгенографии в двух проекциях позволили уточнить исчерпывающий диагноз, например, при врожденной лобарной эмфиземе у 1 больного, спонтанном пневмотораксе и напряженной легочной кисте у 2-х детей. У большинства больных рентгенография была ориентировочным методом и позволяла проводить дальнейшую топическую диагностику в нужном направлении. Например, при хроническом ателектазе и гипоплазии доли легкого контур нижней доли левого легкого всегда четко определяется на тени сердца. Кроме того, при этом определяется повышение прозрачности легочной ткани непораженных сегментов легкого и смещение средостения в сторону поражения.

Если для постановки ориентировочного диагноза ХЛН рентгенография грудной клетки и бронхоскопия оказались чувствительны в 35,8% и 39,0%, соответственно, то для выявления ВПРЛ их чувствительность была равна и не превосходила 11,1%. Постановка окончательного диагноза этими методами была возможна лишь у 11±5% обследуемых.

Значительно большее значение имеет рентгеновское исследование с применением специальных контрастирующих веществ, заполняющих бронхи (бронхография). Бронхография позволяет проследить состояние воздухоносных путей вплоть до субсегментарных и даже более мелких разветвлений. Она оказалась основным методом исследования при бронхоэктазах, с несомненностью подтверждала диагноз заболевания, позволяла установить его форму и точную локализацию патологических изменений в бронхах и легочной ткани.

Бронхографическое исследование произведено у 69 больных, причем у 67 пациентов оно оказалось вполне достаточным для постановки окончательного топического диагноза. Подготовку детей к бронхографии проводили по разработанной нами методике, которая заключается в 3-х дневном курсе терапии селективным β -2 агонистом (беротек), который устранял нежелательный бронхоспазм, препятствующий получению качественных и информативных снимков. В качестве контрастного вещества использовали смесь водорастворимого препарата «Омнипак» и 15% раствора крахмала.

Результаты проведенных исследований позволили оценить возможности бронхологических методов диагностики в выявлении ХЛН и ВПРЛ. Диагностическая достоверность бронхографического исследования в выявлении топического диагноза при ХП соответствовала 82±6%. Для выявления деформации бронхов при ХП метод был чувствителен в 98,0%, для выявления БЭБ — в 83,8%, а в выявлении ВПРЛ — лишь в 43,3%.

Анализ результатов исследований свидетельствует, что набор традиционных методов диагностики ХП (рентгенография грудной клетки, бронхоскопия, бронхография) не способен полностью обеспечить топическую диагностику. Так, у 18,6% обследуемых этими методами, диагнозы оказались ошибочными, поэтому возникла необходимость привлечения в диагностический процесс наиболее сложных и инвазивных методов исследования, таких как компьютерная томография (РКТ) и ангиопульмонография (АПГ).

РКТ обладает рядом преимуществ перед обычным рентгеновским исследованием. Она имеет высокую чувствительность, позволяющую дифференцировать отдельные органы

и ткани для получения информации о количественной степени их плотности и наличии патологических образований. РКТ мы успешно использовали для диагностики объемных образований в легких и средостения у 15 больных, причем у 12 из них диагноз оказался окончательным, в основном это были опухоли переднего и заднего средостения, бронхогенные кисты и саркома Юинга ребра.

У одной больной, 6 лет, бронхологическое исследование и РКТ не привели к окончательной топической диагностике и нам пришлось прибегнуть дополнительно к ангиопульмонографии, которая показала четкую картину внутрилегочной секвестрации в нижней доле левого легкого.

Таким образом, роль каждого метода топической диагностики менялась в зависимости от вида патологии. Всех больных с ВПРЛ мы условно подразделили на две группы: первую группу — 75 больных с хроническими легочными нагноениями и вторую — с объемными образованиями в грудной полости (15 пациентов).

На основании анализа диагностической ценности специальных инструментальных методов для каждой группы больных был разработан диагностический алгоритм исследования. Так, в диагностике бронхоэктатической болезни ведущее значение приобрели обзорная рентгенография, бронхоскопия, сцинтиграфия и бронхография. Сцинтиграфия могла дать предварительные указания на порок развития сосудистой системы легкого, например, на аплазию, гипоплазию и секвестрацию легкого. Окончательная диагностика секвестрации легкого была возможна только при применении ангиопульмонографии, которая имела явные диагностические преимущества перед бронхографией.

Объемные образования органов грудной клетки требовали следующей последовательности применения специальных методов исследования. Из них на первое место выдвигались рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях, УЗИ и СЦТ. Внедрение в практику РКТ, которая могла определить локализацию, размеры патологического процесса и характер внутригрудного напряжения, упрощало топическую диагностику заболевания и зачастую позволяло отказаться от проведения дополнительных контрастных рентгенологических исследований.

Для оценки этиопатогенетического характера заболевания проведен анализ операционного материала в группе больных с бронхоэктатической болезнью врожденного генеза у 40 больных. Среди них бронхоэктазы и пневмосклероз приобретенного характера были у 25 детей, врожденная лобарная эмфизема — у 2, врожденные бронхогенные и легочные кисты — у 5, опухоль тимуса — у 5, лимфангиома заднего средостения — у 1, аплазия купола диафрагмы — у 1, саркома Юинга ребра с внутривисцеральным ростом — у 1 пациента.

Изучены результаты гистологического материала, взятого у 88 больных, оперированных по поводу ХЛН. У 66% из них были найдены ВПРЛ, осложненные хроническим нагноением. Причем у жителей сельской местности они встречались чаще, чем у городских детей — 70,8% и 60,0% соответственно.

По нашим данным, совпадение ориентировочных диагнозов, поставленных при применении диагностической таблицы и диагнозов, установленных бронхологическим исследованием, отмечено у 92% детей из группы проверки. У 8% пациентов был получен неопределенный результат.

Оценка достоверности специальных методов диагностики КТ и АПГ проведена с использованием данных морфологического исследования операционного материала, взятого у больных, оперированных по поводу ХЛН.

Для выявления ВПРЛ методы оказались чувствительными в 85,7% и 100%, соответственно, а их диагностическая достоверность для топической диагностики составила $90 \pm 10\%$.

Проведено сопоставление качества диагностики, до и после 1997 года. После 1997 г., когда в комплекс исследований были включены УЗИ, ПСГ, АПГ и КТ, качество дооперационной диагностики значительно возросло.

До 1997 г. только у 52% детей наличие ВПРЛ регистрировали до операции. При постановке ориентировочного диагноза ВПРЛ ошибки выявлены в 48%, а в топической диагностике процент ошибок оказался еще выше — 59%. Таким образом, совпадение дооперационных и морфологических диагнозов у детей, оперированных по поводу ХЛН, соответствовало 41%. По нашим данным, чаще ошибочно диагностировали гипоплазию доли легкого и приобретенные бронхоэктазы. В результате применения предложенного диагностического комплекса, всем детям с ВПРЛ, оперированным после 1997 г., в 100% были поставлены верные ориентировочные диагнозы. Процент ошибок, допущенных в топической диагностике при всех ХЛН, снизился до 15%, а совпадение до операционных и морфологических диагнозов возросло до 85%. Таким образом, можно утверждать, что низкие уровни топической диагностики до 1997 г. были обусловлены отсутствием методов, позволяющих верифицировать диагноз.

В ходе исследования был разработан дифференциально-диагностический алгоритм, позволяющий рационально использовать диагностические возможности, которые имеются в арсенале у педиатров и с наименьшими затратами решать основную задачу врача — поставить правильный диагноз.

Алгоритм составлен на основании данных, полученных при определении значимости каждого из диагностических этапов, направленных на постановку окончательного диагноза у конкретного больного.

Для определения эффективности программы, состоящей из диагностической таблицы и алгоритма исследований, проведен анализ историй болезни детей с ХЛН: 166 из архивной группы и 20 из основной.

В период с 1992 по 1996 гг., при первичном обследовании, окончательные диагнозы были установлены лишь у 7,8% больных. При повторной госпитализации полную диагностику осуществили у 13,3%, при третьей — у 15,0%, при четвертой — у 21,7%; при пятой — у 30,1%, при шестой — у 19,9% больных. Таким образом, у 19,9% детей с ХЛН обследование затянулось более, чем на 3 года. У 13,9% пациентов причина сформировавшегося легочного нагноения была установлена только через 8 лет после первой госпитализации.

Из 20 детей, впервые поступивших на обследование в 1999 г. при первой госпитализации окончательные диагнозы были установлены у 40% от числа обследованных, а при повторной — у 60% детей. Таким образом, при применении диагностической программы, включающей в себя высокоинформативные методы диагностики, возможность постановки топического диагноза у пациентов с ХЛН ограничилась 1-2 госпитализациями.

Далеко не все дети, попадающие на обследование в пульмонологический стационар, нуждаются в проведении им полной диагностической программы. Очень важным является выбор для больного именно тех исследований, которые ему действительно необходимы, без которых врачу крайне трудно решить вопрос о дальнейшей тактике ведения пациента. Представленный нами дифференциально-диагно-

стический алгоритм помогает рационально использовать те ограниченные возможности, которые имеются в арсенале врача-педиатра и с наименьшими затратами времени решить основную задачу — поставить правильный диагноз.

При составлении алгоритма мы ставили перед собой задачу оптимального упрощения работы пульмонолога, а значит, при одновременном обеспечении высокого качества диагностики, наибольшего сокращения пути пациента от момента первой госпитализации в стационар до принятия окончательного решения по поводу его лечения. Алгоритм был составлен на основании данных, полученных при определении значимости каждого из диагностических этапов, направленных на постановку окончательного диагноза у каждого конкретного больного.

Применение дифференциально-диагностической программы позволяет в течение 1-2 госпитализаций выделить группу детей, нуждающихся в хирургической помощи; прогнозировать эффективность оперативного лечения; планировать направление и объем реабилитационных мероприятий и существенно снижать ежегодные расходы здравоохранения на диагностические госпитализации больных с ХЛН.

Заключение

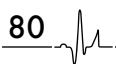
Заболеваемость хроническими пневмониями среди госпитализированных детей Удмуртской Республики составляет 18,4 на 10000 детей. На долю хронической пневмонии с деформацией бронхов приходится 60,6%, бронхоэктатическую болезнь — 20,7%, врожденных пороков развития легких — 18,7%. Хронические легочные нагноения, подлежащие хирургическому лечению, у 66% детей обусловлены врожденными пороками развития легких. Распространенность всех форм хронической пневмонии среди детей сельской местности, в сравнении с жителями городов Республики, в два раза выше.

Клинико-бронхологические методы исследования, традиционно применяемые для выявления хронических пневмоний (осмотр, функция внешнего дыхания, рентгенография грудной клетки, бронхоскопия, бронхография) не могут обеспечить постановку окончательного диагноза у 18,6% больных. В топической диагностике хронических легочных нагноений, подлежащих оперативному лечению, достоверность этих методов составляет лишь 41%.

Включение в диагностическую программу специальных методов исследования (перфузионная пневмосцинтиграфия, компьютерная томография и ангиопульмонография) обеспечивает 100% диагностику всех форм ХП и повышает достоверность топического диагноза до 85%. В установлении топического диагноза при бронхоэктатической болезни и врожденных пороках развития легких ангиопульмонография и компьютерная томография достоверны в $90 \pm 10\%$.

Предложенная нами диагностическая скрининг-программа включает в себя комплекс клинико-анамнестических критериев, отражающих развитие заболевания, наличие хронической интоксикации, дыхательной недостаточности, деформации грудной клетки и локальной симптоматики (всего 14 признаков) и является критерием в постановке ориентировочного диагноза на догоспитальном этапе обследования. Достоверность скрининг-программы для постановки ориентировочного диагноза при хронической пневмонии в условиях поликлиники составляет 92%.

Дифференциально-диагностический алгоритм определяет выбор этапов обследования детей с хронической пневмонией в условиях специализированного пульмонологического отделения. Его применение позволяет провести



полную топическую диагностику всех форм хронических пневмоний (ХП с деформацией бронхов, БЭБ и ВПРЛ) и определить направление, а так же объем лечебных и реабилитационных мероприятий в течение 1-2 госпитализации, что существенно снижает ежегодные расходы здравоохранения на диагностику и лечение ХНЗЛ.

Для практического здравоохранения важно преодоление терминологической путаницы и приверженность к единым классификационным схемам лечебно-тактического процесса, а также преодоление недостаточной осведомленности педиатрической службы, включая первичное звено здравоохранения, о принципах современной диагностики и интенсивной комплексной терапии хирургических заболеваний легких у детей. Поэтому следует придерживаться единых взглядов педиатрической и хирургической служб на вопросы диагностики и лечения хирургических заболеваний легких у детей. Необходима организация единой пульмонологической службы, оснащенной современными лечебно-диагностическими методами и укомплектованной квалифицированными специалистами, применяющими рациональный алгоритм методов исследования для выявления хирургических заболеваний легких у детей и осуществляющий коллегиальный отбор больных для хирургического лечения. При наличии у ребенка хронического локального гнойного процесса в легких педиатром вопрос о лечении должен решаться совместно с торакальными хирургами. Хирургам следует внедрять в практику малоинвазивные оперативные вмешательства у детей с торакальной патологией.

При выполнении этих условий можно добиться положительных результатов в лечении этой тяжелой категории больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Болезни органов дыхания у детей. / Ред. С. В. Рачинский, В. К. Таточенко и др. — М.: Медицина, 1988. — 493 с.
2. Бушмелев В. А., Стерхова Е. В. Методы исследования в диагностике хронических легочных заболеваний. // Актуальные вопросы пульмонологии детского возраста: Сб. научных трудов. — Ижевск, 2005. — С. 93-97.
3. Каганов С. Ю., Розина Н. Н., Лев Н. С. Современные вопросы определения и классификации клинических форм инфекционно-воспалительных заболеваний легких у детей. // Пульмонология детского возраста: проблемы и решения. / Ред. Ю. Л. Мизерницкий и А. Д. Царегородцев. — Вып. 4. — С. 9-18.
4. Розина Н. Н. Современные формы хронических воспалительных заболеваний легких у детей. Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Мат. III Российского Конгресса. — М., 2004. — С. 301-305.
5. Рокицкий М. Р. Хирургические заболевания легких у детей. — Л.: Медицина, 1988.
6. Стерхова Е. В. Структура заболеваемости и топическая диагностика хронических пневмоний у госпитализированных больных. / Автореф. Дисс. к.м.н. — Ижевск, 2000.

Способы лечения микроцистис у детей с экстрофией мочевого пузыря

**А. А. АХУНЗЯНОВ,
Л. Ф. РАШИТОВ, Ш. К. ТАХАУТДИНОВ**
Казанский государственный медицинский университет,
Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ

УДК 616.621-053.2

Среди пороков развития нижних мочевых путей наиболее тяжелыми являются так называемые экстрофийные пороки [2, 6]. Все предложенные методы хирургической коррекции экстрофии мочевого пузыря (ЭМП) можно разделить на 3 группы: реконструктивно-пластические операции, отведение мочи в кишечник и создание искусственного мочевого пузыря [5]. По мере развития детской хирургии и урологии предпочтение отдавали то одним методам, то другим. Приверженцы тех или иных направлений хирурги-

ческого лечения пропагандировали различные способы, основываясь на их эффективности, доступности и переносимости. Выбор операции, как правило, был основан лишь на анатомических предпосылках, т.е. размерах площадки экстрофированного мочевого пузыря или на личном опыте хирурга в создании органа из местных тканей [3]. Наиболее физиологическими для больного были и остаются реконструктивно-пластические методы цистопластики (по Г. А. Баирову, О. Swenson и др.), которые заключаются в восстановлении мочевого пузыря, его сфинктера, мочеиспускательного канала, наружных половых органов из местных тканей.

С 1965 по 2008 гг. в клиниках детской хирургии Казанского центра детской хирургии: городская клиническая больница № 6 (1963-1971), городская клиническая больни-

**АХУНЗЯНОВ АЛМАЗ АСХАТОВИЧ —
профессор, зав. кафедрой детской хирургии
с курсом детской хирургии и урологии ФПК
и ППС КГМУ**