

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОВ И ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ



Султанов Хошим Хидирович¹, Алиев Махмуд Муслимович², Тилавов Уктам Хамраевич²,
Айтмуратов Ислам Рустемович¹, Шарипов Усмонали Анварович²

1 – Медицинский институт Каракалпакстана, Республика Узбекистан, г. Нукус;

2 - Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Ташкент

БОЛАЛАРДА БРОНХ ВА ЎПКАЛАР МАЛФОРМАЦИЯЛАРИНИНГ ДИАГНОСТИКАСИ ВА ХИРУРГИК ДАВОСИ

Султонов Хошим Хидирович¹, Алиев Махмуд Муслимович², Тилавов Уктам Хамраевич²,
Айтмуратов Ислам Рустемович¹, Шарипов Усмонали Анварович²

1 – Қорақалпоғистон тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Нукус ш.;

2 - Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF MALFORMATIONS OF THE BRONCHI AND LUNGS IN CHILDREN

Sultanov Khoshim Khidirovich¹, Aliyev Makhmud Muslimovich², Tilavov Uktam Khamraevich²,
Aytmuratov Islam Rustemovich¹, Sharipov Usmonali Anvarovich²

1 - Karakalpakstan Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Nukus;

2 - Tashkent pediatric medical institute, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: info@kkmeduniver.uz

Резюме. Ўпка тўғма нуқсони билан 16 кунликдан 18 ёшгача бўлган 116 нафар болаларда ўтказилган комплекс текширув ва даволаш натижалари тахлил қилинди. Зарарланган бронхларнинг VATS резекцияси ва интраоперацион пломбировкаси ҳисобига ушбу нуқсони бор болаларда юқори самарадорлик қайд этилди.

Калит сўзлар: ўпка тўғма нуқсони, VATS, ўпка резекцияси, бронхлар пломбировкаси, болалар.

Abstract. The results of a comprehensive examination and treatment in 116 children aged from 16 days to 18 years who had lung malformations were analyzed. Improvement of surgical techniques of lung resection and bronchial filling yielded good results in patients of this category.

Key words: lung malformation, VATS, lung resection, bronchial filling, children.

Актуальность. Пороки развития бронхов и легких (ПРЛ) возникают вследствие эмбриональных или постнатальных нарушений развития, но клинически проявляют себя после того, как присоединяются различные осложнения. В последующем пациенты с такими осложнениями рассматриваются чаще всего как больные с хроническими нагноительными процессами. Выяснение истинного диагноза заболевания затрудняется из-за отсутствия четких клинико-морфологических изменений, которые сглаживаются на фоне длительного воспалительного процесса [5, 6, 7, 8, 10, 11, 13, 15, 18].

Среди специалистов, занимающихся вопросами пульмонологии, нет единого взгляда на связь аномалий развития легкого с его приобретенными заболеваниями, их классификацию, дос-

товерность отдельных диагностических тестов, показаний к хирургическому лечению, его объему, вариантов и сроков операции, вопросов реабилитации оперированных больных [1, 2, 3, 4, 9, 12, 14, 16, 17].

Целью настоящей работы явилась систематизация современных диагностических методов для ранней диагностики ПРЛ, уточнение показаний и совершенствования хирургического лечения путем использования миниинвазивных оперативных вмешательств.

Материалы и методы исследования. В основу работы положены результаты обследования и лечения 116 детей в возрасте от 16 дней до 18 лет с пороками развития легких различали простую, кистозную формы гипоплазии легких, гипопластические (дизонтогенетические) бронхо-

эктазии, гипоплазии легких в сочетании с диафрагмальной грыжей и локализованную эмфизему легкого, а также врожденный мальформации дыхательных путей.

Распределение больных по возрастам было следующим: до года – 12 (10,3%); от 1 до 5 лет – 21 (18,1%); от 6 до 10 лет – 36 (31,3%); от 11 до 15 лет – 24 (20,7%). Мальчиков было 69 (59,5%), девочек – 47 (40,5%). Поражение доли с одной стороны – 59 (50,8%) больных, поражение 2-х долей с одной стороны – 19 (16,3%) больных. Поражение отдельных сегментов – 21 (18,1%) больных. Двустороннее поражение – 17 (14,6%) больных.

Для обследования больных наряду с общеклиническими методами использованы инструментальные: обзорная рентгенография грудной клетки в 2-х проекциях, контрастный МСКТ, спирография, бронхоскопия, бронхография, ЭхоКГ, доплерография ЛА и ангиопульмонография.

При диагностической бронхоскопии обращали внимание на наличие вторичного воспалительного и деформирующего эндобронхита, сужение или отсутствие устьев долевых или субсегментарных бронхов при недоразвитии соответствующих отделов легкого.

Для оценки анатомического и функционального состояния малого круга кровообращения и для выявления истинных объемов поражения легких 67 больным были проведены ЭхоКГ, доплерография ЛА и селективная ангиопульмонография.

Подлежали хирургическому лечению 97 (83,6%) больных. У 5 (4,3%) детей тяжелые сопутствующие заболевания и некомпенсированные пороки явились противопоказанием к хирургическому лечению. У 3 (2,6%) больных родители отказались от оперативного лечения. 6 (5%) больным операция была временно отложена из-за пневмонии в контралатеральном нормально сформированном легком. Не возникло необходимости в операции у 17 детей с простой формой гипоплазии легких. Оперированы 83 (71,6%) больной. У пациентов выполнены следующие операции: пульмонэктомия, билобэктомия, резекция долей, сегментов, цистэктомия, сочетанные резекции легкого с интраоперационной пломбировкой бронхов доли или сегмента. Резецированные бронхи и легочная ткань подвергались гистологическому исследованию.

В определении объема и метода операции решающую роль играли бронхографические данные. Большое значение в определении органических и функциональных изменений в бронхах и паренхиме легкого имели интраоперационный визуальный и пальпаторный контроль патологического очага, при котором обращали внимание на эластичность паренхимы легкого, спадание, хруст, цвет, бугристость. Воздушность и разду-

ваемость паренхимы легкого являлись показанием к пломбировке бронхов при гипоплазиях и вторичных бронхоэктазиях нижней доли легкого.

Разработанный в клинике ТашПМИ в 2003 г. метод интраоперационной пломбировки расширенных бронхов биополимером (сополимер метакриловая кислота + хлорид и натриевая соль) при бронхоэктазии применен у 19 больных. Из них, у 9 больных при дизонтогенетических бронхоэктазиях произведена пломбировка нижней доли, у 6 больных при кистозной гипоплазии нижней доли и язычкового сегмента слева (4 случая) и средней доли справа (2 случая).

Результаты и их обсуждение. Клиническая картина характеризовалась частыми простудными заболеваниями и пневмонией, общим недомоганием, кашлем с отделением гнойной мокроты, одышкой в покое и при незначительной физической нагрузке. Выраженная клиническая картина наблюдалась у 23 (24,7%) детей с односторонним или двусторонним процессом, объемом поражения более 6 сегментов.

У 19 (20,4%) больных с поражением 4-6 сегментов обострения заболевания были реже (не более 2-3 раза в год). Общее состояние страдало меньше, симптомы гнойной интоксикации были менее выраженными, одышка наблюдалась только при значительной физической нагрузке. Кашель был реже и с отделением умеренного количества гнойной мокроты.

На обзорной рентгенографии грудной клетки на стороне поражения отмечались усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных соединительно-тканых тяжей, умеренное сужение межреберных промежутков, высокое расположение купола диафрагмы, смещение в разной степени органов средостения в сторону поражения и увеличение объема воздушности непораженной части легкого.

Наибольшие изменения функции внешнего дыхания были характерны для детей с кистозной формой заболевания и дизонтогенетическими бронхоэктазами в период обострения воспалительного процесса: одышка, гипервентиляция легких, снижения ЖЕЛ, МВЛ, ТТ. При простой форме гипоплазии легких эти изменения были выражены слабее (табл. 1).

При диагностической бронхоскопии обнаружены признаки гнойного эндобронхита у 67 (72%) детей. На бронхографии выявлялись бронхоэктазы, которые представляли однотипно вздутые полости, в виде колбочек, окончания мелких бронхов часто были изменены таким же образом. Сегментарные и субсегментарные бронхи часто не заполнялись контрастным веществом, бронхи IV-VI порядков оканчивались булавовидными вздутиями.

Таблица 1. Показатели функции внешнего дыхания при поступлении (M±m)

Показатель функции внешнего дыхания	Больные (n=58)					
	Простая форма		Кистозная форма		Гипопластические бронхоэктазии.	
	5-10 лет n=11	11-15 лет n=7	5-10 лет n=10	11-15 лет n=13	5-10 лет n=6	11-15 лет n=11
ЧД, в мин.	24±0,8	22±0,76	28±0,6	24±0,2	26±0,7	23±0,4
ДО, в мл.	190±14,5	220±16,4	175±11,5	190±12,4	175±12,6	195±14,2
МОД, в мл.	1250±40,5	2100±46,6	1100±32,6	1750±38,5	1200±36,4	1900±40,6
ЖЕЛ, в мл.	1200±36,6	2000±46,2	1060±21,4	1350±47,4	1120±23,3	1450±46,8
МВЛ, в лит.	26,6±1,6	40±2,8	35,7±2,3	42±2,2	33±2,1	41±2,4
ТТ, в %.	70,5±5,4	75±5,5	61,5±4,9	66,5±4,0	64±5,1	68±4,4

(ЧД- частота дыхания; ДО- дыхательный объем; МОД- максимальный объем дыхания; ЖЕЛ- жизненная емкость лёгких; МВЛ- максимальная вентиляция легких; ТТ- тест Тиффно)

Таблица 2. Показатели функции внешнего дыхания в зависимости от объема резекции (M±m)

Показатели	Объем резекции (пломбировки) n=42		
	1-5 сегм. n=17	6-10 сегм. n=12	Пломбировка n=13
ЧД, в мин.	22±0,5	24±0,2	22±0,3
ДО, в мл.	240±15,5	210±11,5	250±14,5
МОД, в мл.	2350±38,5	2000±39,5	2500±45
ЖЕЛ, в мл.	1950±47,4	1550±34,5	2200±46
МВЛ, в лит.	41±2,2	26,5±1,9	43±2,7
ТТ, в %.	76,5±4,0	68,5±5,0	78±5,5

(ЧД- частота дыхания; ДО- дыхательный объем; МОД- максимальный объем дыхания; ЖЕЛ- жизненная емкость лёгких; МВЛ- максимальная вентиляция легких; ТТ- тест Тиффно)

Отмечались следующие изменения архитектуры бронхов: уменьшение углов расхождения, сближение бронхов между собой в виде «пучка» или «метелки», все входящие в «пучок» бронхиальные ветви были расширены; каждая бронхиальная ветвь в деформации была однотипной. Такая картина отмечалась при поражении легочной паренхимы ателектазом у 39 (41,9%) больных. При интактной легочной паренхиме не все сегментарные бронхи одной доли оказывались эктатически измененными, в бронхах соседних сегментов обычно определялись признаки хронического бронхита (18 случаев). Для простой формы заболевания было характерно наличие суженных, с неровным контурами значительно укороченных и деформированных долевых и сегментарных бронхов. Последние заканчивались слепо, бронхограмма имела вид «обгоревшего дерева» (17 случаев).

На селективных ангиопульмонограммах при простой гипоплазии легочная артерия на стороне поражения контрастировалась, но была сужена на всем протяжении, диаметр более мелких артериальных ветвей ее был уменьшен, артериальная фаза замедлена, капиллярная фаза отсутствовала, венозная фаза значительно запаздывала. При кистозной гипоплазии и дизонтогенетических бронхоэктазах отмечались следующие изменения сосудов: иногда обнаруживалось полное

прекращения кровотока, извитость бронхиальных артерий, что отражало усиление перибронхиального кровотока; нередко образование крупных и мелкопетлистых сосудистых конгломератов в разных отделах гипоплазированного легкого, сливающихся и соединяющихся друг с другом; выраженные деформации сосудов, сужение их просвета, изменения направления, ослабление контрастирования.

Показанием к резекции легкого считали выраженную клиническую картину заболевания, значительное понижение прозрачности легочного поля на рентгенограммах, диффузный гнойный эндобронхит, на бронхограммах – сближенные и оголенные бронхи, на ангиопульмонограммах – уменьшение углов деления артериальных ветвей, их оголенность, резкое обеднение рисунка в капиллярной фазе у 42 (73,6%) больных.

Показанием к пломбировке бронхов являлись стертая клиническая картина заболевания; отсутствие на рентгенограммах очаговых и инфильтративных теней, при бронхоскопии – преобладание ограниченного или частично-диффузного, катарального и катарально-гнойного эндобронхита, наличие на бронхограммах альвеолярного заполнения, на ангиопульмонограммах – незначительное обеднение сосудистого рисунка, сохранение капиллярной фазы, интраоперационно на основании визуальной и пальпаторной оценки

состояния легочной паренхимы – сохранение аэрации при гипервентиляции и при пальпации сохранении эластичности паренхимы пораженной части легкого – 15 (26,3%).

Наиболее часто выполнялись лобэктомии – (28%). Сегментарные резекции выполнены у 17,5% пациентов. Билобэктомии составили 15,5%. Пульмонэктомии выполнялись чаще слева и составили 10,5%.

Интраоперационную пломбировку бронхов пораженных сегментов выполнили у 15 (26,3%) больных. Резекции легкого в сочетании с пломбировкой бронхов были применены в 10,5% случаев. Наиболее часто выполнялась пломбировка бронхов нижней доли слева (21%), реже нижней доли справа (5,2%).

После резекции легких различные послеоперационные осложнения отмечены у 17% детей. Наиболее частыми осложнениями были коллапс, замедленное расправление легкого (8 случаев). Несоответствие гемиторакса оставшемуся объему легочной ткани развилось после билобэктомий (7 случаев). Ателектаз и пневмония оперированного легкого развились соответственно в 4 и 3 случаях. Ателектаз возникал в основном у детей при наличии гнойного бронхита в оперированном легком. Внутривидеальное кровотечение наблюдалось у 3 детей, бронхиальные свищи и эмпиема плевры – у 2, легочно-сердечная недостаточность – у 2.

У 16 больных проведено видеоассистированная торакоскопическая (ВАТС) резекция легких.

После операции пломбировки бронхов, гладкое послеоперационное течение имело место у 80% больных. Послеоперационную пневмонию – у 1 и частичный ателектаз пломбированной доли наблюдали только у 2 детей.

При повторном спирографическом исследовании в раннем послеоперационном периоде отмечено изменение функции внешнего дыхания в зависимости от объема резекции легочной ткани. Полученные показатели легочной вентиляции у пациентов после резекции от 1 до 5 сегментов и пломбировки бронхов указывали на хороший функциональный исход (61,4%), у которых в раннем послеоперационном периоде сохранялся необходимый уровень вентиляции и газообмена.

Анализ данных у детей, перенесших резекцию от 6 до 10 сегментов, свидетельствовал об умеренном снижении показателей ЖЕЛ. На наш взгляд это было связано с уменьшением вентиляционного резерва и сосудистого русла малого круга кровообращения, приводящим к уменьшению поверхности газообмена (33,3%) (табл.2).

Гистологическое изучение препаратов гипоплазированного легкого, удаленных во время операции, показало антенатальный тип гипопла-

зии легкого у 42 больных. У 9 больных выявлена гипоплазия мышечно-хрящевой и эластического каркасов бронхов, при нормально сформированной легочной паренхиме, что, на наш взгляд, является важным фактором в генезе постнатальных или, так называемых, дизонтогенетических бронхоэктазов, развившихся при присоединении инфекции в ранние годы жизни ребенка. У 6 больных бронхоэктазии нижней доли носили вторично-приобретенный характер при гипоплазии язычкового сегмента левого легкого (4 случая) и средней доли правого легкого (2 случая).

При изучении и анализе состояния 41 пациента в отдаленные после операции сроки (от 3 мес. до 1 год) отмечены следующие результаты: хорошие – у 17 (41,5%), удовлетворительные – у 21 (51,2%), неудовлетворительные – у 3 (7,3%) больных. Неудовлетворительные отдаленные результаты были связаны с обширными, вторичными двусторонне распространенными бронхоэктазами и нагноением кист гипоплазированного легкого.

Заключение. Таким образом, очевиден позитивный результат оперативных вмешательств, объем которых определялся путем проведения комплекса диагностических мероприятий. Обязательными следует признать бронхологические и ангиопульмонографические исследования, позволяющие определять степень воздушности и эффективного кровотока пораженных сегментов. Для окончательного определения варианта оперативного вмешательства при ПРЛ целесообразно проводить интраоперационную визуальную и пальпаторную оценку состояния воздушности и кровотока в легочной ткани. Традиционная резекция легочной ткани неизбежна при гипоплазии начальных (IV-VI) генераций бронхов, невозможности реаэрации ателектазированных участков и выраженной редукции кровотока в легочной ткани. При сегментарных и долевыми поражениями резекции легкого должны проводить с помощью торакоскопа – ВАТС. В остальных случаях при возможности реаэрации и сохранности капиллярной фазы кровотока целесообразна пломбировка бронхов пораженной доли, сегментов.

Выводы. Результаты исследований позволяют сделать следующие выводы:

1. Комплексное рентгено-бронхологическое и контрастное МСКТ органов грудной клетки позволяет верифицировать ранний диагноз, определить степень и объем поражения;

2. В хирургической коррекции порока показано, что больные кроме с неосложненной простой формой гипоплазии легких, с сохранением функциональных показателей дыхания в пределах должных величин;

3. Положительный результат органосохраняющих миниинвазивных вмешательств (пломбировка бронхов) обусловлен предотвращением провисания бронхов вышележащих долей, вторичных деформирующих бронхитов, бронхоэктазий, гипертензии малого круга кровообращения и чрезмерной эмфизематозной трансформации оставшихся долей легкого;

4. VATC резекция легкого позволяет снижать сроки госпитализации, травматичность оперативного вмешательства, способствуют снижению инвалидизации детей, оперированных по поводу ПРЛ.

Литература:

1. Караваева С.А. и др., Диагностика и лечение врожденных пороков развития легких и средостения у новорожденных и детей раннего возраста //Ж.: Вестник хирургии им. И.И.Грекова. 2015.- №174(1).-С.40–42;
2. Макаров А.В., Сокур П.П. Врожденные аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение) // Украинский пульмонологический журнал.- 2003.- №2.-С.72-74;
3. Овсянников Д.Ю., Фролов П.А., Семенов П.А. Врожденная мальформация дыхательных путей //Ж.: Педиатрия.- 2018.-№ 97 (1).-С.152–161;
4. Разумовский А.Ю. и др. Эндоскопическая хирургия в педиатрии. Руководство для врачей.-М., "ГЭОТАР-Медиа", 2016;
5. Разумовский А.Ю. и др. Выбор метода лечения бронхоэктазии у детей //Ж.: Хирургия им. Н.И.Пирогова.-2012. - №7. - С.31-37;
6. Рокицкий М.Р., Гребнев П.Н. Дискуссионные вопросы хирургии хронических неспецифических заболеваний легких у детей Ж.: Детская хирургия.-2002.- №4.-С.32-34;
7. Самаль Т.Н. Пороки развития, наследственные и интерстициальные болезни легких у детей / Учебно-методическое пособие.- Минск, БГМУ, 2014;
8. Сташук Г.А., Вишнякова М.В. (мл.), Щербина В.И., Захарова М.О. Врожденный аденоматоидный порок развития легкого 1-го типа у новорожденного // Almanach of Clinical Medicine. -2015, December.-№43.-С. 127–130;
9. Степанов А.А., Бадалян А.Р., Мельникова А.О. Бронхоэктатическая болезнь у детей //Ж.: Российский вестник перинатологии и педиатрии.- 2018.- № 63:(5).-С.29–35.
10. Черненко Ю.В., Горемыкин И.В., Бочкова Л.Г., Ключев С.А. Клиническое наблюдение: врожденная кистозная мальформация легкого // Саратовский научно-медицинский журнал. -2014.- №10(2).-С. 286–288;
11. Aksamit T.R., O'Donnell A.E., Barker A. et al. Adult bronchiectasis patients: a first look at the US

Bronchiectasis Research Registry. Chest 2017;151:982-92. [Crossref] [PubMed];

12. Brower K.S., Del Vecchio M.T., Aronoff S.C. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. //BMC Pediatr.- 2014.-N14:4;
13. Cass D.L., Olutoye O.O., Cassady C.I., Moise K.J., Johnson A., Papanna R. et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses //Journal Pediatric Surgery. -2011.-N.46.-p.292-298;
14. Chen H.W., Hsu W.M., Lu F.L., Chen P.C., Jeng S.F., Peng S.S., Chen C.Y., Chou H.C., Tsao P.N., Hsieh W.S. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns //Journal of Pediatrics and Neonatology. -2010.-N.51(3).-p.172;
15. Goyal V., Grimwood K., Marchant J., Masters I.B., Chang A.B. Pediatric bronchiectasis: No longer an orphan disease //Journal of Pediatric Pulmonology.- 2016.-N.51(5).-p.450–469.
16. Gupta A.K., Lodha R., Kabra S.K. Non Cystic Fibrosis Bronchiectasis. Indian// Journal of Pediatrics.-2015.-N.82(10).-p.938–44.
17. Ringshausen A. de Roux, Diel R., Hohmann D., Welte T., Rademacher J. Bronchiectasis in Germany: a population-based estimation of disease prevalence // ERJ.-2015.-N.46.-p.1805-1807;
18. Lee A.L., Burge A.T., Holland A.E. Airway clearance techniques for bronchiectasis. Cochrane Database Syst Rev 2015; CD008351;
19. Pizzutto S.J., Bauert P. et al. Bronchoscopy contributes to the clinical management of indigenous children newly diagnosed with bronchiectasis //Journal of Pediatric Pulmonology.- 2013.-p.48-67;
20. Svenningsen S., Guo F., Mc Cormack D.G., Parraga G. Noncystic Fibrosis Bronchiectasis: Regional Abnormalities and Response to Airway Clearance Therapy Using Pulmonary Functional Magnetic Resonance Imaging //J.: Academic Radiology.- 2017.-p.24:4;
21. Rothenberg S.S. Thoracoscopic pulmonary surgery. Congress in Pediatric Surgery, Doha – 2019.- 04.-p.006-008.

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОВ И ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

Султанов Х.Х., Алиев М.М., Тилавов У.Х.,
Айтмуратов И.Р., Шарипов У.А.

Резюме. Проведен анализ результатов комплексного обследования и лечения 116 детей в возрасте от 16 дней до 18 лет с пороками легкого. На основе совершенствования оперативной техники VATC резекции легкого и интраоперационной пломбировки пораженных бронхов отмечена достаточно высокая эффективность лечения больных данной категории.

Ключевые слова: пороки развития легкого, VATC, резекция легкого, пломбировка бронхов, у детей.