

С.В. Зайцева, Н.В. Александрина, Т.В. Празникова, Т.П. Рубцова,  
С.А. Александрова, О.В. Зайцева

## СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОЙ ЛОБАРНОЙ ЭМФИЗЕМЫ У РЕБЕНКА 15 ЛЕТ

ГОУ ВПО МГМСУ Росздрава, ДКБ № 38 – ЦЭП, ГУ НЦССХ им. А.Н. Бакулева, Москва

**Авторы описывают случай поздней диагностики врожденной долевого эмфиземы в 15-летнем возрасте и обсуждают особенности клинических проявлений, диагностики и лечения данного больного.**

**Ключевые слова:** дети, врожденные пороки развития легких, врожденная долевого эмфизема

---

**Authors describe case of delayed diagnosis of congenital lobar emphysema at the age of 15 years and discuss peculiarities of clinical presentations, diagnosis and treatment of this patient.**

**Key words:** children, congenital lung malformations, congenital lobar emphysema.

Врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ) – резкое вздутие доли или сегмента легкого за счет вентильного механизма, развивающегося вследствие сужения долевого или сегментарного бронха с увеличением в объеме одной, реже двух долей легких. Повышенное давление в ткани легкого ведет к увеличению доли в объеме, легочная ткань теряет эластичность, при этом возрастает внутрилегочное давление, отмечается уменьшение в объеме здоровых участков легкого, а средостение смещается в противоположную сторону [1]. Частота ВЛЭ составляет примерно 14% среди всех врожденных аномалий легких [2]. Отмечено, что ВЛЭ чаще встречается у мальчиков, чем у девочек, а по локализации чаще всего поражаются верхняя (42,2%) и средняя доли (35,3%) левого легкого, реже – верхняя доля правого легкого (20,7%) и крайне редко – нижние доли (0,9%) [3]. В 50–55% случаев причину заболевания выявить не удается, однако полагают, что ВЛЭ может возникнуть

как вследствие аномалии развития долевого бронха (дефект хряща, складка слизистой оболочки, стеноз, сдавление аномально расположенным сосудом, опухолью и др.), так и при тяжелом поражении легких у детей раннего возраста [1, 2, 4]. Как правило, ВЛЭ манифестирует в первые минуты и часы жизни [1, 5]. Имеются сообщения о семейных случаях заболевания [2]. Примерно у 12–14% больных ВЛЭ выявляют другие аномалии легких и сопутствующие пороки развития сердечно-сосудистой системы [4].

Основным клиническим проявлением ВЛЭ является дыхательная недостаточность (ДН), тяжесть которой зависит от степени расширения пораженной доли. Клинические проявления ВЛЭ зависят от объема поражения и степени компрессии здоровых участков легкого. N. Myers [6] описал 3 клинических типа ВЛЭ: тип 1 – у детей раннего возраста с выраженной клинической симптоматикой, тип 2 – у детей более старшего возраста

**Контактная информация:**

**Зайцева Светлана Владимировна** – к.м.н., доц. каф. педиатрии Московского государственного медико-стоматологического университета

**Адрес:** 103473 г. Москва, ул. Рубцовско-дворцовая, 1/3, стр. 9

**Тел.:** (495) 268-72-95, **E-mail:** zcv16@mail.ru

Статья поступила 25.02.09, принята к печати 20.01.10.

та, тип 3 – бессимптомная, выявляемая как случайная находка (2-й и 3-й типы встречаются редко). Примерно у 50% больных диагноз устанавливается на первом месяце жизни [7]. У детей раннего возраста симптомы могут варьировать от умеренной одышки до выраженных проявлений ДН, шумного дыхания, сухого кашля, приступов удушья во время кормления. Реже заболевание выявляется у детей дошкольного и даже старшего школьного возраста, основанием для обследования которых служат частые респираторные заболевания, повторные бронхиты и деформация грудной клетки в виде асимметрии и выбухания грудной стенки над областью эмфиземы.

Диагностика ВЛЭ основывается на характерных физикальных изменениях (при перкуссии определяется коробочный звук над зоной эмфиземы и смещение средостения, при аускультации – резко ослабленное дыхание) и специфических рентгенологических данных, которые выявляют участок легкого с повышенной прозрачностью и резким обеднением легочного рисунка; при этом здоровая часть легкого уменьшена в объеме и смещена в зависимости от того, какая часть легкого поражена, а средостение смещено в противоположную сторону. При бронхографии выявляют увеличение размера пораженной доли, бронхи узкие, длинные, прослеживаются до мелких разветвлений, количество которых обеднено. Компьютерная томография выявляет повышение прозрачности легочной ткани, увеличение объема пораженной доли, сужение бронхов, образование воздушных «ловушек». Магнитно-резонансная томография помогает выявить аномальные сосуды, которые могут быть причиной сдавления долевого бронха. При бронхоскопии (проводится для определения состояния бронхов и сегментов легких, находящихся в условиях компрессии) обнаруживают изменение анатомических соотношений бронхиального дерева. Перфузионная пневмосцинтиграфия, на сегодня являющаяся одним из основных дифференциально-диагностических методов верификации ВЛЭ, позволяет выявить снижение перфузии в области эмфиземы и усиление кровотока в других участках легкого [4, 8, 9].

Лечение ВЛЭ хирургическое и заключается в удалении пораженной доли. Прогноз благоприятный. После удаления пораженной доли у большинства детей отмечается компенсаторный рост легочной ткани, и симптомов заболевания в дальнейшем не отмечается, однако у некоторых пациентов в дальнейшем могут наблюдаться проявления бронхообструкции [1, 4].

Одним из приоритетных направлений системы здравоохранения России являются профилактические мероприятия, направленные на раннее выявление патологии, улучшение показателей состояния здоровья детского населения. С этой целью в план обследования пациентов все чаще включаются новейшие технологические методы, позволяющие своевременно диагностировать тяжелые заболевания.

В этой связи мы представляем случай поздней диагностики ВЛЭ у ребенка 15 лет, решающую роль в установлении правильного диагноза у которого сыграло

детальное обследование с использованием таких современных методов, как спиральная компьютерная томография и перфузионная пневмосцинтиграфия легких.

Девочка Катя М. 15 лет поступила для комплексного обследования в стационар ДКБ №38 – ЦЭП в 2006 г. с диагнозом: бронхиальная астма (БА), среднетяжелое течение, в стадии ремиссии. Комплексное обследование предпринято в связи с недостаточной эффективностью контроля течения БА, диагноз которой был установлен в 4-летнем возрасте ребенка.

В ходе сбора данных анамнеза обращало на себя внимание отсутствие жалоб на четкие критерии обструкции, характерные для БА: затруднение дыхания, кашель и дистанционные хрипы при контакте со специфически значимым аллергеном. В то же время было выявлено, что основные жалобы связаны с затрудненным дыханием при физической нагрузке: девочке тяжело подняться по лестнице на 5-й этаж, где она проживает, так как появляются одышка и слабость.

Из анамнеза жизни известно, что наследственность не отягощена. Девочка от молодых здоровых родителей. Настоящая беременность I, протекала с угрозой прерывания на всем протяжении. Родилась на 39 нед, масса тела 2300 г, длина 49 см. Оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. С первых минут жизни отмечались респираторные нарушения, в связи с чем девочка была переведена на ИВЛ в течение 4 суток. На протяжении первого месяца жизни находилась на II этапе выхаживания с диагнозом: синдром дыхательных расстройств, синдром угнетения, врожденная гипотрофия II степени. Грудное вскармливание не получала. С 9 мес отмечены проявления атопического дерматита в легкой форме. Вакцинирована БЦЖ в возрасте 4 лет. Реакции Манту в первые 3 года отрицательные, в возрасте 4 лет – выраженные туберкулиновые пробы.

На первом году жизни 5 раз перенесла острые респираторные инфекции (ОРИ) с обструктивным синдромом. С 1,5 лет у девочки дважды диагностирована острая левосторонняя пневмония. Тогда же ребенок впервые обследован стационарно. Проведена бронхоскопия – выявлен двусторонний эндобронхит II–III степени.

В последующем у ребенка сохранялся обструктивный синдром на фоне ОРИ, по поводу чего девочка получала стационарное лечение 2–3 раза в год. В 4 года установлен диагноз БА среднетяжелого течения. Получала курсами ингаляционные нестероидные противовоспалительные средства (интал) без эффекта. На протяжении жизни 4 раза перенесла острые пневмонии, по поводу чего получала антибактериальную терапию с положительной динамикой.

Клинический осмотр: рост 160 см (соответствует возрасту), масса тела 35 кг (дефицит массы 15,5%). Кожные покровы чистые. Видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые, склеры белые, чистые. Отеков нет. Миндалины II степени, рыхлые, с глубокими лакунами, чистые. Лимфоузлы передне-заднешейные, подчелюстные – единичные, I степени, мягкие, подвижные, безболезненные. Грудная клетка деформирована, кифосколиоз. Частота дыхания 20/мин, частота сердеч-

ных сокращений 65–70 уд/мин, артериальное давление 90/60 мм рт. ст. Перкуторно звук коробочный. Дыхание жесткое, в нижних отделах, больше справа, выслушиваются крепитирующие хрипы. Границы сердца в пределах возрастной нормы; аускультативно тоны сердца громкие, ритмичные, систолический шум на верхушке без зоны проведения. Живот при пальпации безболезненный. Печень у края реберной дуги по правой среднеключичной линии, селезенка не пальпируется. Дизурии нет, моча светлая, мочится достаточно. Стул через день, оформленный. Менингеальных и общемозговых симптомов нет. При осмотре обращала на себя внимание выраженная асимметричность грудной клетки (рис. 1).



Рис. 1. Деформация грудной клетки у пациентки Кати М., 15 лет с врожденной лобарной эмфиземой: вид спереди (а) и сзади (б).

Лабораторно-инструментальное обследование включало клинический и биохимический анализы крови (без изменений), серологическое определение распространенных оппортунистических инфекций – микоплазм, хламидий, вирусов простого герпеса, цитомегаловируса (отрицательно), обнаружение гельминтов (не выявлено). При исследовании иммунологических параметров (гуморальный и клеточный иммунитет, фагоцитоз, интерфероновый статус) изменений также не обнаружено. Концентрация общего IgE и специфических IgE-антител в сыворотке крови в пределах нормы. По каждому тестированию специфически значимого аллергена не выявлено. Уровень  $\alpha_1$ -антитрипсина составил 189 mg/dl (N=180–300 mg/dl), содержание хлоридов пота – 30 ммоль/л.

Вместе с тем, наше внимание привлекли изменения, выявленные при определении функции внешнего

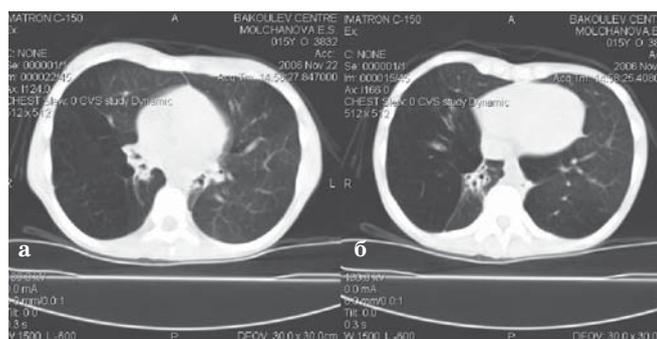


Рис. 2. Данные спиральной компьютерной томографии легких пациентки Кати М., 15 лет (а, б – различные срезы).

дыхания (ФВД): снижение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) до 58% от должных величин с выраженными генерализованными нарушениями бронхопроходимости. Проба с бронхолитиком была отрицательной (см. таблицу).

На рентгенограммах грудной клетки обнаружены деформация легочного рисунка, неоднородность пневматизации легочных полей, уплотненная диафрагма, суженный сердечный силуэт, слева выявлена кардиоплевральная спайка.

С учетом выявленных изменений в план обследования были включены спиральная компьютерная томография и перфузионная пневмосцинтиграфия.

Спиральная компьютерная томография легких выявила выраженный фиброателектаз нижней доли правого легкого, а в области верхней доли справа – признаки эмфизематозных изменений легочной паренхимы с наличием множественных обширных участков буллезной трансформации (рис. 2).

По данным перфузионной пневмосцинтиграфии обнаружено значительное обеднение перфузии легочной ткани (рис. 3).

На основании жалоб, данных анамнеза жизни и болезни, результатов проведенного комплексного обследования был изменен основной диагноз: врожденный порок развития бронхолегочной системы – врожденная долевая буллезная эмфизема правого легкого; вторичный хронический пневмосклероз; ДН II степени.

Тяжесть общего состояния при рождении, выраженность дыхательных расстройств, потребовавшая

Таблица

Данные ФВД при проведении пробы с бронхолитиком (вентолин) пациентки Кати М., 15 лет

Показатели	Начальные показатели, %	После введения бронхолитика, %	% прироста
ЖЕЛ	58,8	62,1	6,3
ОФВ <sub>1</sub>	54,1	60,8	8,4
ПОС	36,8	40,3	7,1
МОС <sub>25</sub>	34,8	35,1	1,8
МОС <sub>50</sub>	33,2	35,8	4,2
МОС <sub>75</sub>	34,9	36,2	4,1

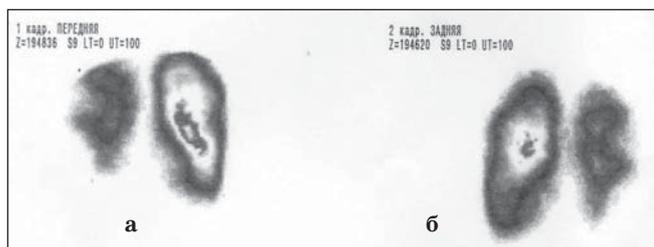


Рис. 3. Данные перфузионной пневмосцинтиграфии пациентки Кати М., 15 лет.

проведения ИВЛ в первые дни жизни, низкая масса тела при рождении и невозможность проведения сложных и инвазивных диагностических исследований явились факторами, осложнившими у данного ребенка диагностический поиск причин дыхательных нарушений в периоде новорожденности. Как указывают Язык Г.В. и соавт. [10], только в процессе катamnестического наблюдения пульмонологом до 2-летнего возраста, а при необходимости и старше, возможно проведение всего диагностического комплекса для верификации диагноза и комплексного лечения больных с аномалиями развития бронхолегочной системы, особенно перенесших вентилятор-ассоциированные состояния.

Трагичность данного случая заключается в неблагоприятном исходе заболевания в результате поздней диагностики патологии.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Хирургические болезни у детей. Учебник Под ред. Ю.Ф. Исакова, Э.А. Степанова, В.А. Михельсона. М.: Медицина, 2008: 289–290.
2. Bhandary A. Congenital malformations of the lung and the airway. *Pediatric pulmonology*. Mosby, Inc., 2005: 60–76.
3. Stocker J, Madewell J, Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977; 8: 155–171.
4. Berrocal T et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 2003; 24: 17–26.
5. Болезни органов дыхания у детей. Под ред. С.В. Рачинского, В.К. Таточенко. М.: Медицина, 1987.
6. Myers NA. Congenital lobar emphysema. *Aust. NZ. J. Surg.* 1969; 30: 32–35.
7. Волков И.К. Эмфизема легких у детей. *Consilium Medicum*. 2008; 3 (приложение Педиатрия): 37–42.
8. Keslar P, Neuman B, Oh KS. Radiographic manifestations of anomalies of the lung. *Radiol. Klin. North. Am.* 1991; 29: 255–270.
9. Ehrenkranz RA, Walsh MC, Vohr BR et al. Validation of the National Institutes of Health consensus definition of bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics*. 2005; 116: 1353–1360.
10. Язык Г.В., Давыдова И.В., Цыгина Е.Н. и др. Диагностика врожденных бронхолегочных заболеваний у детей, перенесших ИВЛ в неонатальном периоде. *Практика педиатра. Неонатология*. 2008; 3: 23–27.

Если бы ребенок был прооперирован по поводу ВЛЭ в раннем возрасте, то, вероятно, у девочки не произошло бы развития пневмосклероза нижней доли правого легкого вследствие сдавления буллезно измененной доли. Однако длительно существующие изменения способствовали развитию пневмосклероза и выключению из функционирования части правого легкого. Несмотря на компенсаторные возможности за счет विकарно измененного левого легкого, девочка имела выраженные проявления гипоксии. Девочка была консультирована хирургами-пульмонологами, которые пришли к заключению, что в настоящее время оперативное лечение ребенку не показано в связи с высокой вероятностью прогрессирования пневмосклероза и опасностью декомпенсации состояния ребенка в результате оперативного вмешательства.

Таким образом, данный пример показывает необходимость адекватного анализа результатов обследования детей и своевременного назначения современных новейших методов диагностики у пациентов с респираторными жалобами, которые по клиническим показателям не укладываются в диагностические критерии конкретного заболевания. Причиной необходимости возможно более ранней диагностики врожденных изменений дыхательной системы, в т.ч. и ВЛЭ, является принципиальная разница в лечении, течении и прогнозе различных заболеваний респираторного тракта.