

**Сокур П. П., Куценко Л. Г., Гетьман В. Г., Макаров А. В.,  
Кравчук Б. О., Білоконь О. В.**  
**ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ ТА ХІРУРГІЧНОГО  
ЛІКУВАННЯ ВАД РОЗВИТКУ ЛЕГЕНЬ**

Національна медична академія післядипломної освіти ім. П. Л. Шупіка  
Київська міська клінічна лікарня № 17

Вади розвитку легень є однією з найбільш складних проблем діагностики та лікування сучасної пульмонології. Аномалії бронхолегеневої системи виникають внаслідок порушення ембріогенезу на ранніх стадіях або постнатальних змін, але клінічно виявляють себе після приєднання до них інфекційно-запальних ускладнень. Частіше це відбувається в ранньому дитячому віці, рідше – в більш старшому. У дорослих ця патологія має характер хронічних неспецифічних запальних захворювань. Діагностика ускладнюється відсутністю чітких ознак клініко-морфологічних змін, що трансформуються на фоні тривалого запального процесу. Вади розвитку легень нерідко супроводжуються вродженими аномаліями інших органів та систем, в першу чергу, судин малого кола кровообігу.

Серед спеціалістів, що займаються питаннями пульмонології, немає єдиного погляду на патогенез багатьох вад розвитку легень, їх класифікацію, достовірність певних діагностичних методів, показань до хірургічного лікування, його термінів, об'єму, питань реабілітації оперованих хворих.

*Мета роботи* — опрацювати та впровадити в клінічну практику схеми найбільш інформативних методів діагностики та оперативного лікування вад легень, визначити показання та терміни хірургічного лікування з використанням максимально радикальних органозберігаючих оперативних втручань, що дозволить покращити результати лікування та знизити рівень інвалідизації.

### Матеріали та методи

З 2008 року по теперішній час в клініці прооперовано 444 хворих з вадами розвитку легень. З них дітей — 126 (28,4 %), дорослих — 318 (71,6 %). Великий відсоток вроджених вад легень серед дорослих хворих свідчить про низьке виявлення цієї патології в дитячому віці та неадекватному лікуванні протягом довгого періоду життя хворого.

Найбільшу групу прооперованих хворих склали пацієнти з бульозною емфіземою легень — 319 (71,84 %), простою гіпоплазією — 41 (9,23 %), бронхолегеневими кістами — 36 (8,1 %), кістозною гіпоплазією — 18 (4,05 %). Інші вади розвитку розподілено таким чином: полікістоз легень — 14 (3,14 %), секвестрація легень — 13 (2,92 %), синдром Картагенера-Зіверта — 2 (0,45 %), лобарна емфізема — 1 (0,22%).

З метою діагностики вад розвитку використовували найбільш інформативні методи досліджень, з урахуван-

Таблиця 1

### Порівняльна характеристика частоти оперативних втручань при вадах розвитку легень у дітей та дорослих

Нозологічні одиниці	Загальна кількість		Дорослі		Діти	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Бульозна емфізема	319	71,84	256	57,65/80,5	63	1419/50
Кістозна гіпоплазія	18	4,05	11	2,47/3,45	7	1,58/5,55
Проста гіпоплазія	41	9,23	21	4,72/6,6	20	4,51/15,87
Лобарна емфізема	1	0,22	1	0,22/0,31	0	
Секвестрація	13	2,92	6	1,35/1,88	7	1,58/5,55
Кісти легень	36	8,1	19	4,27/5,97	17	3,83/13,49
Полікістоз	14	3,15	4	0,9/1,25	10	2,25/7,93
С-м Картагенера (фіброз, бронхоектази)	2	0,45	0		2	0,45/1,58
Всього	444	100	318	71,6	126	28,4

ням технічних можливостей. В обов'язковому порядку всім хворим виконували оглядову рентгенографію грудної клітки в двох проекціях та діагностичну трахеобронхоскопію. Наступним етапом, в залежності від виду та характеру патологічного процесу проводили: спіральну комп'ютерну томографію, магнітно-резонансну томографію, ангіопульмонографію, аортографію, езофагоскопію.

Перерахований діагностичний арсенал доповнювався сучасними методами функціональної діагностики, клінічної імунології та генетики, бактеріології та патологічної морфології.

Поряд з проведенням діагностичних досліджень всім хворим проводилась протизапальна, бронхосанация та симптоматична терапія, що була етапом передопераційної підготовки.

### Результати та їх обговорення

В залежності від виду вади легень проводилося хірургічне лікування. Хворим виконані різноманітні оперативні втручання, що виконувались при суворому дотриманні принципів радикальності, органозбереження та мінімальної травматизації здорових ділянок легень.

*Бульозна емфізема* характеризується надмірним розтягненням альвеол та ушкодженням і руйнуванням їх стінок, внаслідок чого формуються повітряні кісти. При ускладненому протіканні бульозної емфіземи виникає розрив бул і, як слідство, пневмоторакс. Діагностичне підтвердження бульозної емфіземи досягається за допомогою рентгенографії, комп'ютерної томографії, торакоскопії. В клініці прооперовано 319 хворих з бульозною емфіземою. Відкрита торакотомія з резекцією бульозно змінених ділянок виконувалась 91 пацієнту, з них дорослих — 38, дітей — 53. VATS виконано 228 хворим, серед

яких : дорослі — 218, діти — 10. Показанням до оперативного лікування був рецидивуючий характер пневмотораксу, або тривале, більше трьох днів, існування бронхо-плевральної пориці.

*Проста гіпоплазія легень* характеризується недорозвиненням всіх структурних елементів легень: бронхів, судин, респіраторного відділу, в межах сегменту, доли, легені. Діагностика включала в себе фіброbronхоскопію, що дозволяє вивчити архітекtonіку трахеобронхіального дерева та вираженість запального процесу. Також виконувалась спіральна комп'ютерна томографія з внутрішньовенним контрастуванням, яка допомагає виявити звуження діаметру бронхів, зменшення кількості бічних відгалужень, відсутність бронхів по периферії легень. Аналогічні зміни спостерігаються з боку легневих судин при ангіопульмонографії, яка виконувалась у випадках значного двобічного ураження легень з метою вирішення питання операбельності хворого. Показанням для оперативного лікування у 41 хворого (дорослих — 21, дітей — 20) були часті загострення запального процесу та значні зміни в гіпоплазованій ділянці при проведенні комп'ютерної томографії. Відкрита торакотомія виконувалась 41 хворому, з них дорослі — 21, діти — 20. Лобектомії виконано 20 пацієнтам, дорослих — 9, дітей — 11. Білобектомії — 4 пацієнтам, дорослих — 2, дітей — 2. Пульмонектомія — 1 (дитина). Резекція нижньої долі та язичкових сегментів виконано 16 пацієнтам, з них дорослі — 13, діти — 3.

*Кістозна гіпоплазія*, на відміну від простої гіпоплазії, окрім недорозвинення всіх структурних елементів, характеризується формуванням порожнин дистальніше сегментарних бронхів. Діагностика кістозної гіпоплазії виконується за допомогою тих самих методів, що і простої гіпоплазії, обов'язково включаючи СКТ легень у випадку двобічного ураження з метою динамічного спостереження. З приводу кістозної гіпоплазії прооперовано 18 хворих (дорослих — 11, дітей — 7). Виконувались такі різновиди оперативних втручань: пульмонектомія — 4 пацієнта (дорослі — 3, діти — 1), середня лобектомія — 5 (дорослі — 3, діти — 2), нижня лобектомія з резекцією лінгули — 5 (дорослі — 3, діти — 2), нижня лобектомія — 4 (дорослі — 3, діти — 1).

*Солітарні бронхолегеневі кісти* — вроджена вада, внаслідок внутрішньоутробної трансформації сегментарних бронхів в порожнину, що має устілку кубічним або циліндричним епітелієм, який продукує рідину. По мірі накопичення та запалення кістозної рідини виникають дренажні бронхи, що зумовлює клінічну картину та рентгенологічні прояви вади. Найбільш інформативний діагностичний метод — спіральна комп'ютерна томографія, з метою дослідження бронхіального дерева та тканин легень, що оточують кісту. В клініці прооперовано 36 пацієнтів (дорослих — 19, дітей — 17). Відкрита торакотомія з цистектомією виконувалась 35 хворим (дорослі — 18, діти — 17), VATS виконано 1 дорослій особі.

*Полікістоз легень* — вада розвитку, морфологічною основою якої є недорозвинення або зміна структури паренхіми легені за типом кіст, при нормальній анатоміч-

ній структурі бронхів до рівня субсегментарних. Діагностика базується на СКТ та ангіопульмонографії, що дозволяє уточнити діагноз та виявити межі ураження та стану інших ділянок легень. З приводу полікістозу прооперовано 14 хворих (дорослих — 4, дітей — 10), всім виконувалась відкрита торакотомія. Нижня лобектомія виконана 6 хворим, з них дорослі — 3, діти — 3. Резекція сегментів — 6, дорослі — 1, діти — 5. Цистектомії виконано 2 дітям.

*Синдром Картагенера-Зіверта* — сукупність зворотнього розташування органів та порушення мукоциліарного кліренсу. Діагностика ґрунтується на даних клінічних досліджень, трахеобронхоскопії та ангіопульмонографії. Зазвичай, лікування консервативне, за винятком хворих з локалізованими односторонніми бронхоектазами у випадку неефективності консервативної терапії. Прооперовано 2 дітей, виконано торакотомії з нижньою лобектомією.

*Секвестрація легень* — наявність окремої ділянки легеневої тканини, частіше у вигляді кіст, розташованої внутрішньолегенево або позалегенево, що має ізольовану систему кровопостачання (аномальна артерія, що відходить від аорти або її гілок). Найбільш інформативним методом діагностики є аортографія або СКТ з внутрішньовенним підсиленням. Прооперовано 13 хворих (дорослих — 6, дітей — 7). VATS з нижньою лобектомією виконано 1 дорослому, іншим пацієнтам проводили відкриту торакотомію з видаленням секвестрованої ділянки легень та перев'язкою аберантної судини (дорослі — 5, діти — 7). Особливістю оперативного втручання при секвестрації легень є виявлення, виділення та обробка аберантних судин, що відходять від грудного або черевного відділів аорти або їхніх гілок та розташованих, зазвичай, в легеневій зв'язці.

Всі прооперовані хворі виписані в задовільному стані, ускладнень при проведенні оперативних втручань не було. Всі оперативні втручання виконувались за допомогою високочастотного електрозварювання тканин, що дозволило скоротити час оперативного лікування та значно зменшити крововтрату.

## Висновки

Діагностика вад розвитку легень потребує комплексного підходу з використанням найбільш інформативних сучасних методів дослідження: спіральної томографії, трахеобронхоскопії, ангіопульмонографії, магнітно-резонансної томографії та пато-морфологічних досліджень.

Серед вад розвитку легень найбільш часто зустрічається бульозна емфізема легень (71,84 %)

Найбільш інформативним методом діагностики є СКТ, трахеобронхоскопія та ангіопульмонографія.

Виявлення вроджених вад легень у дорослих відображає несвоечасність діагностики та недосконалість обстеження в дитячому віці.

Високочастотне зварювання біологічних тканин допомагає скоротити час оперативного втручання та зменшити ймовірну крововтрату.