

Б.О. Кравчук, П.П. Сокур, В.Г. Гетьман

## Особливості патогенезу респіраторних захворювань у дітей із доброякісними утворами межистіння

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.2017.3(56):120-122; doi 10.15574/PS.2017.56.120

Проаналізовано результати обстеження та лікування 294 дітей із доброякісними пухлинами та кістами межистіння. Виділено два різновиди клінічного перебігу: асимптомний і типовий. Типовий перебіг проявлявся синдромом медіастинальної компресії. За умов переважного компресування органів або структур відповідної системи, виділено п'ять основних органоспецифічних симптомокомплексів: респіраторний, гемодинамічний, дисфагічний, нейрогенний, остеогенний. Провідним органоспецифічним симптомокомплексом був респіраторний. У патогенезі останнього, в період обмеженої органоспецифічної симптоматики, визначено ланку «місцевої іммобілізації», відповідно до локалізації утвору, як перший ступінь компресії повітряпроводних шляхів та пусковий механізм респіраторного симптомокомплексу.

Провідними методами діагностики утворів межистіння є променеві. Лікування доброякісних утворів межистіння – оперативне.

**Ключові слова:** діти, межистіння, пухлини, клінічна симптоматика, патогенез.

### Features of the respiratory diseases pathogenesis in children with benign mediastinal formations

**B.O. Kravchuk, P.P. Sokur, V.G. Getman**

*Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine*

Authors analysed treatment outcomes in 294 children with mediastinal benign tumors and cysts. Two variants of clinical course were identified: asymptomatic and typical. Mediastinal compression syndrome was the main manifestation in the typical clinical course. Depending upon organ compression there were five syndromes identified: respiratory, hemodynamic, dysphagic, neurogenic, osteogenic. The main syndrome was respiratory one. The «local immobilization» of respiratory tract was indicated as the first level of airways compression and trigger mechanism in pathogenesis of respiratory syndrome. The diagnosis is made primarily by radiologic method. The treatment of benign mediastinal formations is surgical.

**Key words:** children, mediastinum, tumors, clinical syndromes, pathogenesis.

### Особенности патогенеза респираторных заболеваний у детей с доброкачественными образованиями средостения

**Б.А. Кравчук, П. П. Сокур, В. Г. Гетьман**

*Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина*

Проведен анализ результатов обследования и лечения 294 детей с доброкачественными опухолями и кистами средостения. Выделены две разновидности клинического течения: асимптомное и типичное. Типичное течение проявлялось синдромом медиастинальной компрессии. В условиях преимущественного компрессирования органов или структур соответствующей системы, выделено пять основных органоспецифических симптомокомплексов: респираторный, гемодинамический, дисфагический, нейрогенный, остеогенный. Ведущим органоспецифическим симптомокомплексом был респираторный. В патогенезе последнего, в период ограниченной органоспецифической симптоматики, обозначено звено «местной иммобилизации», соответственно локализации образования, как первая степень компрессии воздухопроводящих путей и как пусковой механизм респираторного симптомокомплекса. Ведущими методами диагностики доброкачественных образований являются лучевые. Лечение доброкачественных образований средостения – оперативное.

**Ключевые слова:** дети, средостение, опухоли, клиническая симптоматика, патогенез.

### Вступ

Доброякісні пухлини і кісти (утвори) межистіння у структурі онкологічних захворювань становлять 3–6% усіх утворів органів грудної клітки. По мірі зростання вони зумовлюють клініку медіастинального компресійного синдрому, особливістю якого є гетерогенність проявів, що на ранніх стадіях захворювання суттєво ускладнює їх діагностику. Більшість авторів стверджу-

ють, що об'єктивна клінічна симптоматика при утворах межистіння неспецифічна і, за незначним винятком, не дозволяє вчасно встановити точний нозологічний діагноз. Значна частина (17–50%) доброякісних утворів межистіння перебігає асимптомно і виявляється випадково [1,2,3]. Більшість утворів межистіння (70–80%) діагностуються на стадії ускладнень, обумовлених компресією навколишніх органів та структур

Таблиця

Частота органоспецифічних симптомокомплексів у дітей із доброякісними утворами межистіння

Вид утвору	АСП (абс./%)	Частота ОССК (абс./%)						
		РЕСП.	НГ	ДФ	ГД	ОГ	БС	ЗТ
УЗЗ (n=173)	6/3,5	167/96,5	-	1/0,6	8/4,6	-	5/2,9	4/2,3
НП (n=68)	17/25,0	32/47,1	19/27,9	4/5,9	6/8,8	17/25,0	9/13,2	3/4,4
Кісти (n=29)	12/41,4	17/58,6	-	1/3,5	-	1/3,5	2/6,9	2/6,9
ТДП (n=17)	3/17,7	12/70,6	-	1/5,9	-	-	3/17,7	7/41,2
МХУ (n=7)	1/14,3	6/85,7	-	-	1/14,3	-	1/14,3	-
Разом (n=294)	39/13,3	234/79,6	19/6,5	7/2,4	15/5,1	18/6,1	20/6,8	16/5,4

[1,2,3,4], а за відповідних умов можуть трансформуватися у злоякісні форми. Враховуючи особливості клінічного перебігу утворів межистіння, питання ранньої діагностики та лікування залишаються актуальними.

**Мета роботи:** підвищення ефективності хірургічного лікування дітей з доброякісними утворами межистіння шляхом оптимізації методів діагностики та лікування, у тому числі хірургічного, та післяопераційного ведення таких хворих.

### Матеріали і методи дослідження

У клініці дитячої торакальної хірургії НМАПО обстежено та проліковано понад 700 хворих з патологією межистіння. У дане дослідження включено 294 хворих віком від 3 місяців до 18 років із доброякісними утворами межистіння (ДУМ). Нозологічна структура ДУМ була наступною: утвори за груднинної залози (УЗЗ) – 173 (58,8%) випадки, з них 154 (89,0%) з гіперплазією за груднинної залози (ГПЗЗ); нейрогенні пухлини (НП) – 68 (23,1%); тератодермоїдні пухлини (ТДП) – 17 (5,8%); мезенхімальні утвори (МХУ) – 7 (2,4%); кісти межистіння – 29 (9,9%).

Комплексне обстеження проведене усім дітям. Ретельно вивчено скарги, анамнез життя та захворювання, клінічну симптоматику, які мали респіраторний характер у 79,6% випадків. Провідними методами об'єктивізації та уточнюючої діагностики ДУМ були променеві (оглядова рентгенографія ОГК, МСКТ, МРТ, УЗД). Ендоскопічні методи застосовувалися з метою виявлення компресії та визначення її ступеня, інвазії, інфікування відповідного органа або структури, а також з метою взяття біопсійного матеріалу. Трахеобронхоскопія виконана у 68,3% випадків, езофагоскопія – у 24,6%, торакоскопія – у 6,1%, медіастиноскопія – у 2,3%.

Лікування ДУМ – оперативне. Прооперовано 154 (52,4%) хворих, з них 13 (8,6%) повторно.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

### Результати дослідження та їх обговорення

Компресійний синдром притаманний усім об'ємним процесам межистіння, особливо утворам, за яких він є провідним. Виділено два різновиди клінічного перебігу: асимптомний та типовий. Асимптомний перебіг (АСП) зареєстровано у 39 (13,3%) хворих.

Типовий перебіг захворювання клінічно проявлявся синдромом медіастинальної компресії різного ступеня та був зареєстрований у 255 (86,7%) хворих. Аналіз клінічних даних за умов типового перебігу захворювання дозволив виокремити два періоди: обмеженої (невиразної) та маніфестної (виразної) органоспецифічної симптоматики.

За умов переважного компресування органа або структури відповідної системи, з метою систематизації скарг та клінічних симптомів у процесі дослідження, виділено наступні органоспецифічні симптомокомплекси (ОССК), притаманні ДУМ: респіраторний (РЕСП.), нейрогенний (НГ), остеогенний (ОГ), дисфагічний (ДФ), гемодинамічний (ГД). Утворам, що трансформувалися у злоякісні форми або ускладнились нагноєнням, крім компресійних, були притаманні загальнотоксичний (ЗТ) симптомокомплекс та больовий симптом (БС). Частота ОССК залежно від морфологічної форми ДУМ наведена в таблиці.

*Респіраторний симптомокомплекс (РСК)* притаманний усім видам ДУМ (79,6%). Частота РСК залежала від виду новоутворення та була наступною: УЗЗ – 96,5%; МХУ – 85,7%; ТДП – 70,6%; кісти межистіння – 58,6%; НП – 47,1%.

## Доброякісні новоутворення

Особливість РСК, залежно від періоду обмеженої чи маніфестної органоспецифічної симптоматики, полягала в тому, що в період маніфестації клінічні ознаки компресії повітряпровідних шляхів (ППШ) були підтверджені рентгенологічно та/або ендоскопічно. У період обмеженої органоспецифічної симптоматики клінічні ознаки компресії ППШ були мінімальними, проявлялися покашлюванням у період ремісії чи кашлем у період рецидиву бронхолегеневого захворювання, яке задовільно піддавалось медикаментозному лікуванню. Невиразність клінічної картини, задовільна відповідь на медикаментозну терапію зумовили невчасне рентгенологічне обстеження ОГК, яке виконувалося через тривалий період із моменту перших проявів захворювання. Діагностична трахеобронхоскопія не виявляла ознак компресії, лише відмічались явища ендобронхіту, що свідчило про активний запальний процес і порушення функції самоочищення бронхів.

Отримані та висвітлені вище дані дозволили нам у патогенезі респіраторних захворювань при ДУМ, в період обмежених проявів, вперше означити ланку «місцевої іммобілізації», тобто обмеження перистальтичних рухів або знерухомлення ділянки трахеї та/або крупних бронхів, відповідно до локалізації утвору, як перший ступінь компресії ППШ та як пусковий механізм РСК у цієї групи хворих.

На відміну від типового розвитку респіраторних запальних процесів, за яких первинною ланкою патогенезу є вірусно-бактеріальне інфікування дихальних шляхів, патогенетичним підґрунтям синдрому «місцевої іммобілізації» при ДУМ були первинні порушення біомоторики, аеродинаміки, самоочищення дихальних шляхів, що сприяло вторинному їх інфікуванню та клінічно проявлялося частими респіраторними захворюваннями.

Виходячи з патогенетичних механізмів розвитку респіраторних запальних процесів, нами опрацьована та запропонована для практичного використання клініко-рентгенологічна та ендоскопічна класифікації компресійного стенозу ППШ у дітей з ДУМ [2].

Поява мінімальних симптомів компресії навколишніх органів та структури межистіння, на кшталт «місцевої іммобілізації», дозволяла запідозрити на-

явність патології межистіння та розпочати цілеспрямоване обстеження хворого. Доброякісний утвір межистіння у цієї групи хворих діагностовано на стадії компресійних ускладнень.

Рання оглядова рентгенографія ОГК у прямій та боковій проекціях є головним методом об'єктивізації, а КТ, МРТ та УЗС – головними уточнювальними методами діагностики. Перспективним скринінговим методом діагностики, особливо НП – похідних симпатичного стовбура, є дистанційна інфрачервона термографія.

**Лікування.** Оперативне видалення ДУМ – єдиний радикальний метод лікування. Застосування методу електрозварювання живих тканин та пластики ложа утвору дозволило значно покращити результати хірургічного лікування.

## Висновки

Компресійний синдром у дітей з ДУМ має гетерогенний характер і є головним, але запізним, компонентом завчасної діагностики.

Провідний органоспецифічний симптомокомплекс – респіраторний, його частота становить 79,6%.

Первинною ланкою патогенезу респіраторних захворювань на ранніх етапах розвитку ДУМ є синдром «місцевої іммобілізації».

Головними методами діагностики є променеві. Діти з рецидивним перебігом респіраторних захворювань, вродженими вадами розвитку, дизонтогенетичними стигмами, вегетативними дисфункціями підлягають обов'язковому ранньому рентгенологічному обстеженню ОГК.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## Література

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – Т.І. – Санкт-Петербург: Хардфорд, 1996. – С. 244–254.
2. Кравчук Б.А. Клинико-диагностические аспекты доброкачественных образований средостения у детей / Б.А. Кравчук, П.П. Сокур, В.В. Слива // British Journal of Science, Education and Culture. – 2014. – No.1(5), – Vol. III. – P. 197–206.
3. Кривченя Д.Ю. Внутригрудные компрессии дыхательных путей, обусловленные тератодермоидными опухолями средостения у детей / Д.Ю. Кривченя, А.К. Слепов, Л.Ф. Чумакова // Врачебное дело. – 2001. – №4. – С.92–95.
4. Tracheal compression by mediastinal masses in children and adolescents / Kirks D.R., Fram E.K., Vock P. [et al.] // Radiology. 1982; 145: 361–364.

## Відомості про авторів:

**Кравчук Борис Олексійович** – д.мед.н., проф. каф. торакальної хірургії та пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, пров. Лабораторний, 20; тел. (044) 528-82-18.

**Сокур Петро Павлович** – д.мед.н., проф. каф. торакальної хірургії та пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, пров. Лабораторний, 20; тел. (044) 528-82-18.

**Гетьман Вадим Григорович** – д.мед.н., проф., зав. каф. торакальної хірургії та пульмонології НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, пров. Лабораторний, 20; тел. (044) 528-82-18.

Стаття надійшла до редакції 27.04.2017 р.