

УДК 616.24–007.21–07–089:612.133

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИСТОЗНОЙ ГИПОПЛАЗИИ ЛЕГКИХ С АОРТАЛЬНЫМ КРОВΟΣНАБЖЕНИЕМ

Н. С. Опанасенко, В. И. Клименко, А. Э. Кшановский, А. В. Терешкович, М. И. Калениченко, Б. Н. Коник, Р. С. Демус, О. К. Обремская, Л. И. Леванда, В. А. Кононенко, И. Ю. Микитенко

Национальный институт фтизиатрии и пульмонологии им. Ф.Г. Яновского НАМН Украины, г. Киев, клиника "EuroLab", г. Киев

DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF CYSTIC PULMONARY HYPOPLASIA WITH AORTIC BLOOD SUPPLY

N. S. Opanasenko, V. I. Klímenko, A. E. Kshbanovskiy, A. V. Tereshkovich, M. I. Kalenichenko, B. N. Konik, R. S. Demus, O. K. Obremskaya, L. I. Levanda, V. A. Kononenko, I. Yu. Mikitenko

РЕФЕРАТ

Кистозная гипоплазия легких с аортальным кровоснабжением (КГЛАК) — это редкий врожденный порок развития, при котором часть ткани легких развивается отдельно от трахео–бронхиального дерева и кровоснабжается из системного кровотока. Диагностика заболевания сложна, необходимо применение современных рентгенологических методов визуализации. Проанализированы результаты лечения 27 больных по поводу КГЛАК в клинике за 50 лет. Все больные оперированы. У 17 (63%) больных выполнена лобэктомия, у 4 (14,8%) — удалена пирамида нижней доли слева, 1 (3,7%) — осуществлена клиновидная резекция С_х слева, у 1 (3,7%) — пульмонэктомия слева, у 1 (3,7%) — резекция С_{VIII}–С_{IX} слева. Частота интраоперационных осложнений — 14,8%, послеоперационных — 7,4%. Эффективность хирургического лечения за этот период равна 100%.

Ключевые слова: кистозная гипоплазия легких с аортальным кровоснабжением; секвестрация; хирургическое лечение; кровотечение; мультиспиральная компьютерная ангиография.

SUMMARY

Cystic pulmonary hypoplasia with aortic blood supply — it is a rare inborn failure, in which the part of pulmonary tissue is developing separately from tracheo–bronchial tree and takes blood supply from systemic blood circulation. Diagnosis of the disease is a complicated, and it is necessary to apply modern radiological methods of visualization. The results of treatment of 27 patients, suffering cystic pulmonary hypoplasia with aortic blood supply, in the clinic through 50 yrs, were analyzed. All the patients were operated on. In 17 (63%) patients lobectomy was performed, in 4 (14.8%) — the left–sided lower lobe pyramid was excised, in 1 (3.7%) — the left–sided wedge resection of C_x, in 1 (3.7%) — the left–sided pneumonectomy, in 1 (3.7%) — left–sided resection of C_{VIII}–C_{IX}. The rate of intraoperative complications — 14.8%, and postoperative — 7.4%. Efficacy of surgical treatment for this period constitutes 100%.

Key words: cystic pulmonary hypoplasia with aortic blood supply; sequestration; surgical treatment; hemorrhage; multispiral computer angiography.

Кистозная гипоплазия легких с аортальным кровоснабжением (КГЛАК) — сравнительно редко встречающийся порок развития. Такая аномалия легких впервые описана в 1947 г. Д. М. Ргусе и соавторами, предложившими термин "секвестрация" [1]. Правомерность применения такого термина обсуждается, поскольку под секвестрацией подразумевают демаркацию и отторжение омертвевшего тканевого субстрата при гнойно–некротических процессах различной природы. По нашему мнению, правильное и точное название заболевания, отражающее клинику и морфологические особенности — "кистозная гипоплазия легкого с аортальным кровоснабжением", принятое В. И. Стручковым.

При этом пороке эмбриогенеза часть ткани легких развивается независимо от основного легкого, снабжается кровью из артерий большого круга кровообращения, отходящих от аорты, не имеет связи с бронхами и сосудами малого круга кровообращения.

Анатомически классифицируют внутридолевую и внедолевую формы КГЛАК. При внутридолевой КГЛАК (ее выявляют значительно чаще, чем внедолевую) аномальный участок ткани легких находится внутри основной массы легкого (чаще в базальных сегментах правого легкого), не сообщается с бронхами, лишен собственной плевры и снабжается кровью из артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее крупных ветвей, а венозный отток осуществляется через нижнюю легочную вену. При внедолевой форме КГЛАК патологически–измененный участок анатомически отделен от интактной ткани легких и может располагаться в средостении, брюшной полости, забрюшинном пространстве, между мышечно–фасциальными листками шеи [2]. В 76,5% наблюдений aberrantная артерия отходит от грудной части аорты, в 18,5% — от ее брюшной части, в 5% — от ветвей брюшной части аорты, межреберных артерий,

внутренней грудной, перикардиально—диафрагмальной артерий. Питающий сосуд, как правило, один, однако достаточно часто (в 21% наблюдений) их может быть 2 и более [2].

Некоторые авторы выделяют два типа внутридолевой КГЛАК: центральный и периферический. Они различаются расположением в ткани легкого и отношением к корню легкого и легочной связке; видом венозного оттока (только в легочную вену или в легочную и непарную вены); содержанием эластических и мышечных волокон в стенке aberrантного сосуда [3].

Поражение легких, как правило, одностороннее. Однако в литературе описаны наблюдения двусторонней внутридолевой КГЛАК, одновременно успешно излеченной с помощью хирургического вмешательства [4, 5].

Внедолевая (у пациентов всех возрастных групп) и внутридолевая формы КГЛАК (у детей) чаще протекают бессимптомно, их выявляют при проведении рентгенологического исследования по поводу пневмонии или других причин. Клинически КГЛАК наиболее часто проявляется повторной пневмонией, респираторным дистресс-синдромом, кровохарканием или кровотечением, плевритом, гемотораксом. При нагноении внутридолевая КГЛАК проявляется острым или хроническим гнойным процессом, у некоторых больных — с большим количеством гнойной мокроты вследствие прорыва содержимого кист в бронх.

По данным физических методов исследования, признаки порока нечеткие, методы перкуссии и аускультации позволяют получить информацию о наличии воспалительного процесса в легких лишь при обострении хронического нагноения.

Из-за недостаточного ознакомления врачей с КГЛАК больных в течение длительного времени лечат консервативно, а если и оперируют, то по другому поводу. Хирургическое вмешательство по поводу КГЛАК выполняют достаточно редко, хотя оно является методом выбора, позволяющим радикально излечить больного [6].

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

За 50 лет в клинике оперированы 27 больных по поводу КГЛАК, что составило 0,6% всех вмешательств на легких. Мужчин было 14 (51,9%), женщин — 13 (48,1%). В возрасте от 20 до 60 лет было 8 (29,6%) пациентов, детей в возрасте от 3 до 16 лет — 19 (70,4%). В противотуберкулезных учреждениях в течение длительного времени лечили 12 (44,4%) больных, у которых применяли антимикобактериальные препараты, 9 (33,3%) — лечили в терапевтическом отделении по поводу рецидивирующей пневмонии, у 6 (22,2%) — обнаружено затенение в легких по данным рентгенографии во время профилактического осмотра. Перед

операцией только у 7 (29,9%) больных установлен диагноз КГЛАК (по данным аортографии), у 9 (33,3%) — при рентгенологическом исследовании предположено наличие КГЛАК, у 11 (40,7%) — заболевание трактовали как нагноительный процесс (нагноение кисты, абсцесс легкого, бронхоэктазы). Этим пациентов наблюдали до активного внедрения компьютерной томографии грудной полости. У 15 (55,6%) больных патологический процесс локализовался в нижней доле левого легкого, у 9 (33,3%) — в нижней доле правого легкого, у 3 (11,1%) — обнаружена внедолевая КГЛАК справа, в том числе у 2 (7,4%) — в косой междолевой борозде, у 1 (3,7%) — над диафрагмой в плевральной полости.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

У 17 (63%) больных произведена нижняя лобэктомия: слева — у 10 (37,0%), справа — у 7 (25,9%). У 4 (14,81%) пациентов удалена пирамида нижней доли слева, у 1 (3,7%) — произведена клиновидная резекция C_x сегмента справа, у 1 (3,7%) — резекция C_{VIII} — C_{IX} слева. Пульмонэктомия выполнена у 1 (3,7%) пациента. У 3 (11,1%) больных удалена внедолевая КГЛАК справа. Эффективность хирургического лечения 100%.

У 23 (85,2%) больных интраоперационных осложнений не было, у 4 (14,8%) — во время оперативного вмешательства возникло кровотечение. У одного больного, оперированного с диагнозом "туберкулема нижней доли правого легкого", во время разделения легочной связки возникло массивное кровотечение, которое с трудом остановлено. Объем кровопотери 470 мл. При осмотре места удаленной доли в области культи легочной связки обнаружен пересеченный сосуд диаметром 4 мм с толстыми стенками, что свидетельствовало об аномалии развития легкого. Еще у одного пациента во время выделения нижней доли из спаек возникло массивное кровотечение, которое также с трудом остановлено после прошивания aberrантного сосуда вместе с окружающими тканями. Диаметр сосуда 4,5 мм, объем кровопотери 750 мл. У одного больного во время перевязки дополнительного сосуда он оторван от аорты, кровотечение удалось остановить путем наложения П-образного шва на стенку аорты. Объем кровопотери около 1000 мл. У одного пациента с КГЛАК, питающейся из межреберной артерии слева, при обработке aberrантного сосуда возникло кровотечение, которое, остановлено с трудом, объем кровопотери 2300 мл. У 2 (7,4%) больных после операции отмечено недоразраствление легкого, устранено консервативным путем.

У 22 (81,5%) больных питающая артерия была одна, у 5 (18,5%) — 2 или более. У 20 (74,1%) больных aberrантный сосуд отходил от грудной части аорты, проходя через легочную связку, кровоснабжал КГЛАК.

У 3 (11,1%) пациентов источником кровоснабжения патологического участка была брюшная часть аорты, у 4 (14,8%) — межреберные артерии. Диаметр aberrантных сосудов от 1 до 10 см, если артерий было несколько, их диаметр составлял 3 — 4 мм.

В качестве интраоперационных находок у 6 (22,2%) пациентов обнаружены добавочные борозды в нижней доле легкого слева, у 2 (7,4%) — справа.

Особый интерес представляют данные морфологических исследований резецированных препаратов. Добавочные артерии впадали, как правило, в задний базальный или медиальный базальный сегмент легкого. Удаленная доля или сегмент легкого были плотные, безвоздушные, на разрезе имели типичный вид; на всем протяжении выявляли участок поликистоза. Кисты заполнены гелеподобным содержимым белой, желтой или коричневой окраски. При присоединении нагноения такие участки имели желтоватую окраску, характерную для жирового перерождения, ткань легких вокруг кист безвоздушная, но сохранялась серо-розовая окраска.

По данным гистологического исследования во всех наблюдениях выявлены поликистоз в пораженном участке легкого, выраженная нерегулярность структуры — рядом располагались полости разных размеров, как правило, заполненные жидкой фракцией, содержали однообразные клетки, близкие по форме к альвеолярным макрофагам, с вакуолизированной цитоплазмой. В крупных долевыми бронхах корня легких сохранялась обычная структура со всеми компонентами, в разветвлениях бронхов она нарушена. Часто отсутствовали хрящевые пластинки и слизис-

тые железы. Стенки бронхиальной артерии утолщены вследствие гипертрофии мышечной оболочки. В адвентиции сосудов разного диаметра признаки склероза и лимфостаза, что способствовало прогрессированию склероза.

Диагностика КГЛАК трудна. Его следует дифференцировать от многих заболеваний: хронического абсцесса легкого, бронхоэктазии, инфильтративной формы туберкулеза в фазе распада, шаровидных образований легкого — туберкулемы, гамартумы, эхинококкоза, периферического рака и др.

По данным рентгенологического исследования КГЛАК определяется в виде воздушной кисты или группы кист на фоне затенения — при внутрилегочной и гомогенного затенения — при внелегочной форме. При томографии в участке затенения часто выявляют полость. При анализе данных рентгенологических исследований выделены 4 типа изменений: а) наличие четко очерченного опухолеподобного (кистоподобного) образования в нижней доле легкого — у 6 (22,2%) больных; б) наличие негомогенного образования с нечеткими неровными контурами и ячеистым просветлением внутри — у 10 (37,0%); в) несколько нечетко очерченных округлых образований диаметром от 0,5 до 2,5 см в толще нижней доли легкого — у 8 (29,6%), у одного больного для уточнения диагноза произведена бронхография, что подтвердило отсутствие связи образования с бронхами; г) наличие в нижней доле левого легкого многочисленных тонкостенных круглых полостей (кисты, наполовину заполненные жидкостью), окруженных уплотненной тканью легких — у 3 (11,1%).

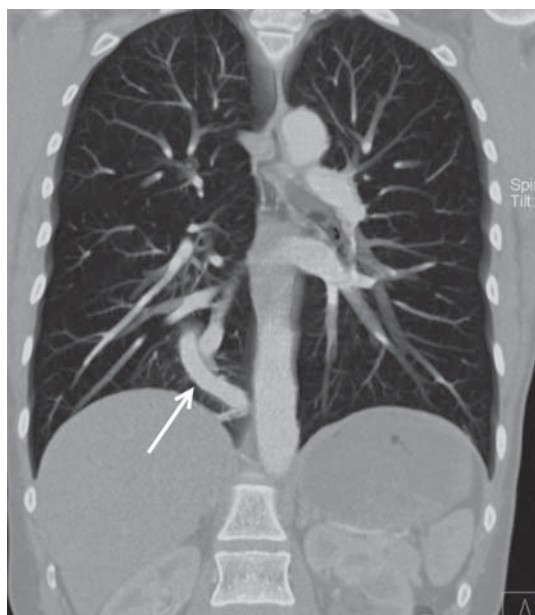


Рис. 1. Спиральная компьютерная томография с внутривенным болюсным контрастированием. Аберрантная артерия (стрелка) отходит от брюшной части аорты.



Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная ангиография в 3D режиме у того же больного. Более точная топография патологически-измененного сосуда.

По данным бронхографии, хотя этот метод постепенно устаревает, отмечено огибание образования деформированными бронхами, разветвления бронхов не входят в зону патологического образования. При бронхоскопии у некоторых больных выявлен эндобронхит различной тяжести вследствие наличия гнойно-воспалительного процесса в секвестрированной ткани легких [7].

В мире "золотым стандартом" в диагностике КГЛАК считают визуализацию аберрантных сосудов по данным мультиспиральной компьютерной ангиографии с 3D моделированием [8]. Метод применяют после проведения обзорной рентгенографии грудной клетки, косвенные признаки которой позволяют предположить наличие КГЛАК — одиночные кисты, интенсивное гомогенное затемнение округлой формы в заднем базальном сегменте легких, особенно слева.

На *рис. 1, 2* разными методами визуализирована аберрантная артерия, отходящая от брюшной части аорты, у одного больного. Установлен диагноз КГЛАК, по поводу которой пациент успешно оперирован.

Установление диагноза или хотя бы предположение о наличии КГЛАК до операции имеет важное практическое значение, поскольку аномально расположенные сосуды отходят непосредственно от аорты, и их повреждение может обусловить массивное, иногда смертельное кровотечение [9]. Кроме того, распознавание КГЛАК позволяет избежать бесполезного длительного консервативного лечения и своевременно применить единственно эффективный метод — оперативное удаление необратимо измененного участка легкого.

Радикальное лечение КГЛАК оперативное: производят лобэктомиию — при внутридолевой или секвестрэктомиию — при внедолевой форме КГЛАК. Особое внимание уделяют перевязке и пересечению аномальной артерии. Стенка сосуда содержит много эластических волокон, поэтому при пересечении происходит его быстрая ретракция в средостение или брюшную полость, что может сопровождаться профузным, опасным для жизни кровотечением.

В литературе описан метод эмболизации аберрантных сосудов непосредственно перед оперативным вмешательством во избежание возможного кровотечения. Эмболизацию выполняют в ангиографическом кабинете, вначале визуализируют патологические артерии и определяют, что именно они питают КГЛАК. Затем в сосуд устанавливают эмбол — металлическую торнадоподобную спираль и проводят контрольную ангиографию для подтверждения окклюзии. При отхождении аберрантных артерий от брюшной части аорты или ее ветвей металлический эмбол размещают в сосуде ниже диафрагмы. Больной не ощущает каких-либо изменений состояния, его сразу транспортируют в операционный зал. Интрао-

перационно выявленные аберрантные сосуды не пульсируют, их дополнительно лигируют и пересекают. Метод позволяет выполнить оперативное вмешательство с минимальной кровопотерей [10].

Также описаны два наблюдения консервативного лечения КГЛАК у больных, которые по разным причинам отказались от оперативного вмешательства, им произведена окклюзия патологического сосуда эмболом. Эмболизация обеспечивает тромбоз аберрантной артерии, что способствует уменьшению перфузии, прекращению васкуляризации и омертвлению аномальной ткани легкого, которая со временем фиброзируется. Вследствие этого КГЛАК уменьшается и иногда инволюционирует [2].

Большинство авторов указывают на определенную срочность выполнения оперативного вмешательства из-за угрозы возникновения гнойно-воспалительных осложнений или кровотечения, которые могут быть фатальными. Описано наблюдение успешной операции у ребенка 15 дней, у которого на 3-и сутки после рождения диагностирована внутридолевая КГЛАК [11].

Тщательное рентгенологическое исследование в большинстве ситуаций позволяет отличить КГЛАК от туберкулеза или других неспецифических заболеваний легких. Следует помнить, что КГЛАК выявляют в основном в молодом возрасте, она локализуется в базальных сегментах легких. Затемнение обычно неправильной формы, нередко на его месте формируется полость с горизонтальным уровнем. Клинические признаки заболевания характерны для рецидивирующего неспецифического воспалительного процесса.

ВЫВОДЫ

1. КГЛАК — это редкий врожденный порок развития, при котором часть нефункционирующей ткани легких развивается отдельно от интактного легкого, кровоснабжается артериями большого круга кровообращения, ее выявляют в основном у детей, локализуется в заднем базальном сегменте.

2. Диагностика заболевания сложна из-за неспецифичности клинических, лабораторных и инструментальных признаков. Наиболее достоверным методом диагностики является рентгенологический: аортография и мультиспиральная компьютерная ангиография с 3D моделированием.

3. При КГЛАК показано радикальное хирургическое вмешательство.

4. Эффективность хирургического лечения в клинике составила 100%. Частота интраоперационных осложнений — 14,8%, послеоперационных — 7,4%.

5. Во время операции следует помнить об угрозе возникновения кровотечения и быть готовым к его устранению.

ЛИТЕРАТУРА

1. Pryce D. M. Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery / D. M. Pryce, T. H. Sellors, L. G. Blair // *Br. J. Surg.* — 1947. — N 35. — P. 18 — 29.
2. Mohapatra M. Massive hemoptysis in a case of intralobar pulmonary sequestration associated with pulmonary hypoplasia and meandering right pulmonary vein: diagnosis and management [Электронный ресурс] / М. Mohapatra, S. Mishra, P. Jena. Режим доступа: <http://www.hindawi.com/crim/pulmonology/2012/960948>.
3. Ishida H. Intralobar sequestration in children — a new concept from the form of bronchial tree in sequestered lung / H. Ishida, H. Hajikano, A. Hayashi // *Nihon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* — 1992. — N 40. — P. 957 — 968.
4. Bilateral intralobar pulmonary sequestration / H. Osada, K. Yokote, H. Arakawa, N. Yamate // *J. Cardiovasc. Surg.* — 1995. — N 36. — P. 611 — 613.
5. Cerruti M. M. Bilateral intralobar pulmonary sequestration with horseshoe lung / M. M. Cerruti, F. Marmolejos, T. Cacciarelli // *Ann. Thorac. Surg.* — 1993. — N 55. — P. 509 — 510.
6. Слепуха И. М. Диагностика и оперативное лечение кистозной гипоплазии легких с аортальным кровоснабжением / И. М. Слепуха, Г. Г. Горovenko, В. И. Клименко // *Грудная хирургия.* — 1980. — №5. — С. 74 — 77.
7. A case of systemic arterial supply to the normal left basal segments with no symptoms / M. Nakao, T. Kodama, H. Kishida [et al.] // *Kyobu Geka.* — 1997. — N 50. — P. 166 — 171.
8. Usefulness of three-dimensional computed tomographic angiography with bronchography for the planning of minimally invasive video-assisted thoracic surgery for intralobar pulmonary sequestration / T. Nakano, K. Shimizu, S. Nakano, I. Takeyoshi // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2013. — N 43. — P. 199.
9. Betaneli A.M. Clinical importance of accessory blood vessels in the lungs / A. M. Betaneli // *Khirurgiia.* — 1958. — N 34. — P. 113 — 114.
10. Resection of intralobar pulmonary sequestration after coil embolization of aberrant arteries: report of a case / T. Goto, K. Toya, M. Wakaki, R. Kato // *Surg. Today.* — 2012. — N 8. — P. 923 — 925.
11. Intralobar pulmonary sequestration as the cause of neonatal respiratory distress / A. Serrano, S. Santonja, J. A. Kalderon [et al.] // *Arch. Bronconeumol.* — 1996. — N 32. — P. 310 — 312.

