Тюменская государственная медицинская академия

Кафедра госпитальной хирургии с курсом анестезиологии

# ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ И ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА

# ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

## Методическое пособие для врачей и студентов медицинских вузов

Тюмень. 1998 г.

Методическое пособие разработано профессором кафедры госпитальной хирургии с курсом анестезиологии Г.Д.Мезенцевым, ориентировано на врачей терапевтического профиля (педиатров, терапевтов) и студентов медицинских вузов. В тексте пособия представлено краткое обоснование тактики обследования и лечения больных с аномалиями трахеобронхиальной системы. Детали клинической характеристики каждого порока, методов консервативного и хирургического лечения предлагается изучить в рекомендованной литературе.

Под влиянием эндогенных и экзогенных тератогенных факторов в процессе внутриутробного развития возможны и нередко встречаются отклонения в формировании и развитии всех органов, систем и частей человеческого организма. Встречаются они и в системе дыхания.

1. К числу экзогенных тератогенных факторов относятся:

1.1 Физические (радиация, термическая и механическая травма, электромагнитное влияние во время беременности).

1.2 Химические (любые яды).

1.3 Биологические: вирусные и другие инфекции, бактериальные токсины.

2. Эндогенные факторы: наследственность, хромосомные аномалии, эндокриные заболевания, биологическая неполноценность половых клеток, к числу которой относится беременность в конце детородного периода матери и отца в пожилом возрасте.

Вид аномалии бронхолегочной системы определяется не столько характером тератогенного фактора, сколько сроками беременности, на который приходится действие этой причины. Если тератогенный фактор действует в первые 3-4 недели беременности, когда закладывается трахея и главные бронхи возможны пороки развития этих отделов дыхательной системы и нарушение формирования всего легкого вплоть до аплазии и агенезии. При воздействии тератогенного фактора на 6-10 неделе беременности возникают аномалии формирования сегментарных и субсегментарных бронхов типа простой или кистознои гипоплазии, врожденных бронхоэктазов.

Для понимания данного процесса и вытекающей из него классификации прочтите эмбриогенез системы дыхания.

**Классификация пороков развития дыхательной системы**

|  |  |
| --- | --- |
| 1 .Аномалии, обусловленные комбинированными нарушениями развития нескольких структур | 1.1. Агенезия легкого или доли. Аплазия легкого или доли.  1.2.Гипоплазия легкого или доли  а) простая  б) кистозная (в том числе поликистоз)  1.3. Добавочные доли легкого. |
| 2. Аномалии, обусловленные преимущественным нарушением развития бронхоэпителиального ветвления | 2.1. Трахеобронхомегалия и трахеобронхомаляция.  2.2. Стенозы трахеи и бронхов  2.3. Лобарная эмфизема легких  2.4. Дивертикулы трахеи и бронхов  2.5. Бронхопищеводные свищи  2.6. Бронхогенные кисты  2.7. Врожденные бронхоэктазы  2.8. Гамартохондромы |
| 3. Аномалии развития сосудов малого круга | 3.1. Аплазия сосудов  3.2. Гипоплазия сосудов  3.3. Аневризмы и артериовенозные свищи  3.4. Анамалии впадения легочных вен |
| 4. Аномалии сосудов большого круга | 4.1. Легочная секвестрация:   * Внелегочная * - Внутрилегочная   4.2. Аномалии бронхиальных сосудов:   * аплазия * -гипоплазия   4.3. Доля непарной вены |
| 5. Аномалии других тканей и органов | 5.1. Дермоидные кисты  5.2. Тератомы  5.3. Муковисцедоз |

Из перечисленных форм пороков развития наиболее часто встречаются аномалии, обусловленные нарушением развития бронхоэпителиального ветвления: поликистоз (39,4%), бронхоэктазы (24,5%), бронхолегочные кисты (9,7%).

В практическом плане важно то, что аномалии легкого формируются в период внутриутробного развития, а клинически проявляются и распознаются в широком возрастном диапозоне, нередко у людей в зрелом возрасте, таб. № 1.

Таблица 1.

**Сроки выявления пороков развития легких**

(по данным А.М.Сазонова, В.Г.Цуман, Г.А.Романова, 1981)

До 11 лет-3,8%

11-20 лет- 18,2%

21-30 лет- 26,6%

31-40 лет- 37,9%

старше 40 лет -14%

Объясняется это тем, что длительное время заболевание может протекать бессимптомно (21,7%), впервые проявляется симптомами нагноения (74,1%) или осложнениями основного заболевания (4,2%). Фактическое осложнение порока легкого инфекционным процессом трактуется обычно как острое воспалительное заболевание, а в последующие рецидивы расцениваются проявлением хронического воспалительного процесса. Проще и раньше распознаются пороки, проявляющиеся синдромом дыхательной недостаточности в раннем постнатальном периоде.

В связи с отмеченным условиями повышения результативности диагностических исследований следует признать достаточный уровень понимания врачом реального влияния встречающихся неосложненных инфекционным процессом аномалий дыхательной системы на организм и тактики обследования условно здорового человека. В частности , знание пороков, сопровождающихся ранними проявлениями расстройства дыхания и без таковых.

Из перечисленных в классификации пороков явлениями дыхательной недостаточности с первых дней жизни ребенка закономерно сопровождаются: лобарная эмфизема легких, выраженные стенозы трахеи и главных бронхов, бронхо- пищеводные свищи, особенно в сочетании атрезией пищевода. Нередко дыхательной недостаточностью проявляется аплазия, агенезия и выраженная гипоплазия легкого.

Наличие кист, легочной секвестрации, гамартохондром, а иногда и гипоплазии легкого (включая кистозную) и его сосудов, бронхоэктазов при достаточном объеме функционирующей ткани легкого может не отражаться на общем состоянии и развитии ребенка. Недренирующиеся, заполненные секретом или другим содержимым образования (кисты), секвестрации легкого или плохо дренирующиеся полости (при кистозной гипоплазии и бронхоэктазии) являются предрасполагающей материальной базой к развитию в них воспалительных процессов. Такое осложнение порока нагноением обычно начинается как острое воспаление. И только последующее детальное обследование в процессе длительного наблюдения за больным в разные возрастные периоды позволяет установить истинную природу патологии.

**Диагностическая тактика врача.**

1. Отношение к обследованию условно здорового пациента.

Как отмечалось выше одной из частых причин позднего распознавания пороков развития легкого является бессимптомные течение ряда аномалий до момента развития осложнений. Существенное значение имеет и то, что применение рентгенологических исследований, позволяющих выявить и бссимптомные образования в грудной полости, у маленьких детей объективно ограничены из-за риска необоснованной лучевой нагрузки. Такие исследования у детей могут выполняться только по показаниям. В связи с этим успех распознавания врожденного порока легкого при отсутствии жалоб и нормальном развитии ребенка целиком зависит от особо тщательного проведения традиционных клинических исследований: перкуссии, аускультации. Важно чтобы врач преодолел внутреннее предубеждение, что данный ребенок здоров и не ограничивался поспешным поверхностным обследованием. Выявление каких либо отклонений (ограниченные участки укорочения перкуторного звука, изменение характера и звучности дыхательных шумов и др.) становится основанием к проведению дополнительных исследований (УЗИ, рентгенографии) . У подростков и взрослых рентгенологическое исследования предусматривается как необходимая часть профилактического осмотра. Выявлении при таком исследовании теневых образований и других изменений легких становится решающим методом распознавания врожденного порока развития дыхательной системы. У людей с хорошим самочувствием и не предъявляющих жалоб по рентгенограммам могут выявляться такие симптомы, как разная или необычная пневмотизация легких.

Повышенная прозрачность одного или обоих легочных полей может объясняться эмфизематозными изменениями легких, или изменением васкуляризации (гипоплазией сосудов легкого). Для первого характерно расширение межреберных промежутков, при одностороннем процессе возможно некоторое смещение средостения в противоположную сторону. Второе чаще сочетается с уменьшением объема соответствующего легкого. Для уточнения истинного состояния легких, определения прогноза и выработки адекватного тактического решения (выбор оптимального режима физического поведения) целесообразно выполнение зондирования легочной артерии ангиопульмонографии, исследование внешнего дыхания и раздельной бронхоспирометрии.

При наличии врожденных кист и секвестрации легкого на рентгенограммах регистрируются округлой или овальной формы тени с четкими контурами. До периода воспаления (бессимптомное течение) перифокальных изменений в легких нет. Дальнейшая тактика зависит от размеров кистозного образования. При большой их величине обычно ставятся показания к операции. У больных молодого возраста с малыми размерами кист допустимо динамическое наблюдение с рентгенологическим контролем. У пациентов зрелого и пожилого возраста нужно быть крайне настороженным, чтобы не пропустить злокачественной опухоли. В дифференциальной диагностике существенную помощь оказывает компьютерная томография, цитологическое и бактериологическое исследование содержимого бронхов.

2. Тактика обследования больного с воспалительным заболеванием дыхательной системы.

Проводя общепринятое для таких состояний обследование больного врач должен помнить о частом проявлении воспалительными осложнениями многих пороков развития легкого. Особенностью таких осложнений является крайне ограниченное или вообще невозможное дренирование очага воспаления. Первое имеет место при инфецировании секрета в кистозно-измененных бронхах при гипоплазии и бронхоэктазах, второе - при нагноении кист и фрагментов секвестрированного легкого. Закономерным итогом этого является затяжное, не поддающееся казалось бы достаточной терапии течение заболевания. Следовательно, при упорном , а тем более при прогрессирующем течении предполагаемой пневмонии на фоне лечения следует думать об осложнении врожденного порока легких нагноением. В пользу нагноения кисты или секвестрированного легкого может говорить сочетание таких симптомов, как высокая температура, интоксикация, высокий лейкоцитоз с относительно небольшим участком (объемом) локальных изменений в легком (перкуторно и аускультативно). Над очагом воспаления при отсутствии перифокальных изменений обычно наблюдаемые при пневмонии хрипы могут не выслушиваться.

При развитии гнойного эндоброхита у больных с кистозной гипоплазией легких и бронхоэктазами остро возникшая пневмония обязательно принимает затяжное течение. На стороне воспаления рано и стойко выслушиваются множественные разноколиберные влажные хрипы , указывающие на накопление в бронхах разного калибра воспалительного секрета. Предположение об исходном базовом изменении бронхов становится особенно очевидным у больных с частыми пневмониями на одной стороне , откашливанием значительных количеств мокроты, влажным кашлем и в период ремиссии. Частым симптомом при таких состояниях оказывается эпизодическое или частое кровохарканье. В том же направлении клиническое мышление врача ориентирует и синдром хронической гнойной интоксикации. Если по указанным проявлениям констатируется факт эндобронхита и определяется последний в отдельных долях легкого, чаще слева и чаще в нижней доле, врач должен думать о развитии воспаления в исходно измененных бронхах и провести соответствующие дополнительные исследования.

Рентгенологическим подтверждением нагноения кисты или секвестрированного легкого является локализованные с четкими контурами округлой или овальной формы гомогенные тени с умеренными перифокальными изменениями или без них. При прорыве кисты в бронх и дренировании через него части содержимого на рентгенограммах выявляется полость с горизонтальным уровнем жидкости.

Безусловных рентгенологических симптомов врожденных бронхоэкта-зов и кистозной гипоплазии легкого нет. Тем не менее такое исследование позволяет выявить сопутствующие им изменения: уменьшение в объеме измененных отделов легкого, сближение и деформацию бронхов, неравномерную пневмотизацию легочной ткани.

Рентгенологическими признаками указанных изменений являются затемнение неравномерной интенсивности, деформация легочного рисунка в соответствующем легочном поле и уменьшение последнего в объеме, смещение средостения в сторону поражения, сужение межреберных промежутков, у части больных - ограничение подвижности и более высокое стояние купола диафрагмы. При кистозной гипоплазии легкого на фоне затемнения определяются кольцевидные просветвления.

Все перечисленные клинические и рентгенологические симптомы свидетельствуют о хроническом бронхолегочном процессе с постоянными воспалительными изменениями в бронхах, периодическими обострениями и пневмосклерозом, уменьшением объема легкого, хронической гнойной интоксикации. Обязательными в такой ситуации становятся бронхоскопия и бронхография.

При бронхоскопии может выявляться смещение трахеи в сторону измененного легкого, закономерно определяется гиперемия слизистой бронхов, заполненных разным количеством слизисто - гнойной мокротой. В дифференциации эндоскопической картины эндобронхита у больных с врожденной деформацией бронхов и "банального" бронхита помогает логическая оценка указанных находок. Смещение трахеи в сторону измененного легкого свидетельствует об уменьшении объема последнего и компенсаторном увеличении объема противоположного легкого. А уменьшение размеров легкого возможно при его гипоплазии, либо пневмофиброзе или сочетании этих факторов. Явление гнойного эндобронхита только в одном легком или преимущественно в бронхах одной доли будут говорить против "банального" бронхита в пользу длительно существующих локальных воспалительных изменений в исходно деформированных бронхах.

Каждая диагностическая бронхоскопия должна предусматривать забор материала для бактериологического исследования мокроты и дополняться санацией бронхов путем аспирации из них содержимого, при необходимости промыванием. У больных с большим количеством гнойной мокроты до бронхографии целесообразно провести серию санационных бронхоскопий с интервалами в 1 -3 дня.

Единственным достоверно информативным методом оценки истинного анатомического строения бронхов, любых их деформаций является бронхография. Планируя это исследование врач исходит из следующих предпосылок:

1. Установить, не является ли причиной длительно текущих и рецидивирующих воспалительных изменений в легком исходная деформация бронхов.

2. При выявлении деформации определить их характер выраженность, распространенность и оценить возможность спонтанного дренирования.

3. В связи с тем, что при решении вопросов лечебной тактики методом выбора может оказаться операция, бронхография должна дать информацию о состоянии бронхов и противоположного легкого.

При чтении бронхограмм обязательно сопоставление изображения бронхов с их нормальным строением, при котором контуры бронхов ровные, диаметр каждого из следующих порядков уменьшается. Сближение бронхов друг с другом свидетельствует об уменьшении доли из-за развития пневмофиброза и длительности существования процесса. Увеличение просвета бронха любой формы по сравнению с просветом бронха проксимального порядка говорит о безусловной деформации. Если просвет увеличен в сравнении с должным на 1/4 и более, можно говорить о бронхоэтазах, которые по форме различаются на цилиндрические, веретенообразные, мешотчатые и смешанные. Чем значительнее увеличение просвета бронхов и приближение их к мешковидной форме, тем хуже их спонтанное дренирование и, следовательно, меньше шансов на успех консервативного лечения. Сам по себе факт выраженной деформации бронхов с формированием плохо дренирующихся полостей и значительное их сближение свидетельствует о том, что данный отдел легкого практически не участвует в газообмене и является постоянным гнойным очагом. Если на бронхограммах выявляется деформация бронхов формы кистозных, слепо заканчивающихся полостей на уровне сегментарных или субсегментарных бронхов, можно говорить о кистозной гипоплазии легкого.

При решении последующей тактической задачи важно правильно оценить не только состояние наиболее грубо измененных бронхов, но и других отделов бронхиального дерева. При наиболее частой локализации брохоэктазов в нижней доле левого легкого часто измененными (обычно в меньшей мере) оказываются бронхи язычковых сегментов. Если при операции ограничиться только нижней лобэктомией, то в последующем возможен рецидив в оставленных язычковых сегментах.

Все перечисленные методы исследования при полноценном их выполнении дают достаточно объективную информацию о целесообразности хирургического удаления патологического очага, сегмента, доли или всего легкого. Но эти исследования не позволяют с такой же достоверностью определить степень риска хирургического вмешательства. Особую актуальность это приобретает при определений показаний к пульмонэктомии. Наиболее важным при этом становится прогнозирование адекватности газообмена оставляем отделами легких, а также послеоперационных изменений гемодинамики малого круга кровообращения и функциональной нагрузки на правый желудочек сердца. Решению этих задач помогает исследование внешнего дыхания: Частоты дыхания, минутного объема дыхания (МОД), максимальной вентиляции легких (МВЛ), жизненной емкости легких (ЖЕЛ), объема дыхания (ОД), резервный объем (РО) вдох а и выдоха, поглощения кислорода в минуту (П02), коэффициента использования кислорода (КИ02), пробой с задержкой дыхания на вдохе и выдохе.

Информацию о доле участия в газообмене здорового (оставляемого при операции) легкого и удаляемого легкого дает раздельная бронхоспирометрия.

О состоянии нарушении гемодинамики малого круга кровообращения и нагрузки на правый желудочек можно судить по состоянию легочного сосудистого рисунка рентгенологически и по ЭКГ. Объективную информацию о состоянии легочного капилярного кровотока дает радиоизотопное сканирование. Более информативным для этих целей методом является катетеризации легочной артерии и ангиопульмонография. Данные исследования особенно важны при рентгенологически видимых изменениях сосудистого легочного рисунка как в сторону обогащения, деформации, так в направлении обеднения. Дополнение ангиопульмонографии измерением давления в правых полостях сердца и легочной артерии позволяет определить риск тяжелой правожелудочковой недостаточности во время операции, в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. О возможном развитии этого осложнения следует думать, когда исходно выявляется клиника легочного сердца (гипертрофия правого желудочка, высокое ЦВД, застойные нарушения по большому кругу кровообращения).

### ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ПРИ СИНДРОМЕ

**РАННЕЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

В клинической практике приходиться встречаться с больными, имеющими с первых дней жизни явлениями выраженной недостаточности кислородного обеспечения в виде одышки, цианоза, тахикардии. Сам факт наличия такого синдрома свидетельствует о тяжелых расстройствах в какой-то из систем кислородного снабжения: дыхания, кровообращения, крови или сочетание нарушений в этих системах. Если клинически, по лабораторным данным, ЭКГ не выявляется глубокой анемии и врожденного порока сердца, круг поисков суживается до исследования системы дыхания. По представленному в классификации перечню заболеваний видно, что дыхательную недостаточность в раннем постнатальном периоде могут вызывать следующие пороки:

1. Аномалии с нарушением проходимости дыхательных путей: стенозы трахеи и бронхов, лобарная эмфизема, трахеобронхомаляция, трахеопищеводные свищи (часто сочетающиеся с артерией пищевода) агенезия и аплазия легких.

Кроме перечисленных аномалий острую дыхательную недостаточность с первых часов и дней жизни ребенка могут вызвать и другие патологические состояния: аспирация околоплодных вод во время родов, черепномозговая травма, врожденный стридор гортани, синдром Робена, атрезия Хоан. Чтобы исключить перечисленные заболевания необходим тщательный туалет верхних дыхательных путей, внимательное обследование на предмет выявления родовой травмы черепа.

На наличие синдрома Робена, как причины дыхательной недостаточности, указывает ряд характерных признаков: отставание в развитии нижней челюсти в сочетании с расщеплением мягкого неба и относительно большой язык, обтурирующий дыхательные пути. При подтягивании языка явления дыхательной недостаточности купируются.

В пользу аритмии Хоан говорят такие проявления, как одышка при закрытом рте, прикладывании ребенка к груди матери и исчезновение затруднения дыхания при открытом рте. Диагноз уточняется проведением мягкого катетера в оба носовых хода.

Для врожденного стридора гортани характерно затрудненное шумное, иногда свистящее дыхание. Окончательный диагноз устанавливается при ларингоскопии.

При исследовании непосредственно бронхолегочной системы следует исходит из того, что дыхательная недостаточность может быть обусловленной нарушением проходимости дыхательных путей или уменьшения объема вентилируемых отделов легких.

Известно, что при дыхательной недостаточности любой природы в дыхание включается практически вся мускулатура грудной клетки. Однако это наиболее выражено у больных с нарушением проходимости дыхательных путей. Данный симптом обычно сочетается с выраженным западение податливых мест грудной клетки. При выраженных стенозах трахеи и крупных бронхов кроме того определяется шумное дыхание, свистящие хрипы. При трахеобронхомаляции затруднен только вдох из-за спадения дыхательных путей. Последнее обусловлено структурной и функциональной неполноценностью хрящей трахеи и бронхов, которые в фазу отрицательного давления на вдохе спадаются. Во время трахеобронхоскопии в фазу выдоха определяется свободная проходимость дыхательных путей, на вдохе мембранозная часть трахеи и бронхов пролобирует вплоть до полного закрытия просвета.

К особому варианту стеноза бронхов относится врожденная лобарная эмфизема. При этой аномалии в одном из долевых бронхов (чаще левом верхнедолевом) образуются структуры в форме клапана, который свободно пропускает воздух на выдохе. В результате этого доля прогрессивно вздувается, увеличиваясь в размерах колабирует другие отделы легкого, смещает средостение в противоположную сторону. Вздувшаяся доля легкого может занимать всю плевральную полость соответствующей стороны, оттесняя медиастинальную плевру смещаться за грудину и достигать полости противоположной стороны (медиастинальная грыжа).

По каким критериям может быть распознан этот порядок развития? У новорожденного с таким пороком отмечается быстро прогрессирующая дыхательная недостаточность. В отличие от других форм нарушения проходимости дыхательных путей достаточно четко определяется ассиметрия грудной клетки. На стороне эмфиземы грудная клетка выглядит вздутой, ограниченно участвует в дыхании, межреберные промежутки сглажены, не западают на вдохе. На здоровой стороне - западение податливых мест на вдохе. Перкуторно: тимпанит по всем легочным полям на стороне аномалии, значительное смещение средостения в противоположную сторону. Аускультативно констатируется значительное ослабление дыхательных шумов. Перечисленные симптомы составляют синдром внутригрудного напряжения и определяют тактику неотложных лечебны мер.

Описанное состояние имеет сходство с напряженным пневмотораксом, при котором также определяются все перечисленные симптомы.

Дифференцировать эти два состояния чрезвычайно важно по ряду причин. Клапанообразные структуры в долевом бронхе иногда могут перекрывать его просвет не полностью и вздутие доли не происходит. Присоединение любой инфекции, вызывающей эндобронхит, сопровождается отеком слизистой, что в конечном итоге приводит к функционированию клапана в полной мере и, следовательно, прогрессивному вздутию доли легкого. Исходный воспалительный процесс может наводить мысль врача на осложнение легочного процесса пневмотораксом, лечение которого принципиально отличается от лечения лобарной эмфиземы (см. ниже). Наиболее информативным в дифференциальной диагностике двух состояний, вызывающих синдром внутригрудного напряжения является рентгенологическое исследование. При обоих заболеваниях воздушность легочного поля резко увеличена., но при лобарной эмфиземе легочный рисунок хотя и значительно обедненный просматривается. При пневмотораксе все легкое колабировано и тень его сливается с тенью средостения.

Причиной дыхательной недостаточности у новорожденных и больных более старших возрастов при трахеопищеводных свищах является аспирация слюны, особенно молока при кормлении и развитие аспирационной пневмонии. При сочетании трахеопищеводного свища с атрезией пищевода аспирация любого содержимого, поступающего через рот становится неизбежной. У больных с нижними трахеопишеводными свищами в дыхательные пути аспирируется агрессивный желудочный сок. К ранним симптомам такой аномалии относятся пенистые выделения изо рта и носовых ходов сразу после рождения, особенно если они сохраняются после проведения первичного туалета дыхательных путей. Если на данный симптом не обратить внимания, то при первом же кормлении у ребенка появляется кашель и усиливаются пенистые выделения. Появление указанных признаков диктует необходимость прекращения кормления, проведение туалета рта и носа и выполнение дополнительных исследований: зондирования пищевода мягким катетером и рентгенографии с контрастным веществом. В случаях сочетания трахеопищеводного свища с атрезией пищевода резиновый катетер, доходя до места препятствия, встречает сопротивление. Обнаружив это целесообразно в катетер шприцом ввести воздух, который при атрезии пищевода выходит с шумом через рот, (проба Элефанта). При попытке дальнейшего проведения катетера, он перегибается и концом выходит через рот.

Для контрастирования пищевода через введенный в него катетер используется йодолипол 1-1,5 мл. После выполнения рентгенографии остатки контрастирующего препарата отсасываются. Применение бариевой взвеси для исследования совершенно недопустимо, т.к. аспирирующийся через свищ материал заполняет бронхи и после всасывания воды слизистой в бронхах формируются пробки. У больных с верхним трахеопищеводным свищом на рентгенограммах кроме контрастирования пищевода получаются бронхограммы. При нижнем трахеопищеводном свище на снимке виден слепо заканчивающийся пищевод, бронхи не контрастируются, но в желудке определяется газ, который в условиях атрезии пищевода может попасть в желудок только через свищ.

Изолированные трахеопищеводные свищи могут длительное время протекать без существенных расстройств дыхания. Периодические аспирации сопровождаются кашлем в момент ее возникновения, обычно во время приема пищи или жидкости. Значительные по объему аспирации приводят к развитию пневмонии. Диагноз уточняется проведением трахеобронхоскопии.

При агенезии и аплазии легкого состояние больных целиком определяется уровнем компенсации единственного легкого. Явления дыхательной недостаточности наблюдаются тогда, когда компенсаторные резервы этого легкого ограничены. У больных с аплазией может быть клиника гнойно-воспалительного процесса из-за инфицирования секрета, накапливающегося в слепом мешке главного бронха.

Симптоматика порока как с явлениями дыхательной недостаточности, так и без нее достаточно характерна и диагностика не представляет особых трудностей. Об отсутствии одного легкого говорят следующие симптомы: деформации грудной клетки за счет уменьшения одной половины, сужение на этой стороне межреберных промежутков, значительное отставание в дыхании на стороне порока. Закономерно смещение средостения в строну уменьшенной половины грудной клетки. В зависимости от степени смещения здорового легкого в противоположную сторону над грудиной перкуторно определяется тимпанит. Аускультативно дыхательные шумы не выслушиваются.

Рентгенологическими проявлениями порока являются интенсивное гомогенное затемнение всей половины грудной полости, смещения средостения в туже сторону и симптомы медиастинальной грыжи. Бронхоскопией и бронхографией устанавливается отсутствие одного из главных бронхов или его рудимент в форме слепого мешка.

При ангиопульмонографии визиализируются сосуды только одного легкого. Отсутствие кровотока по одному из легких может быть доказано также радиоизотопным сканированием.

### ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

Адекватность выбора лечебной тактики и метода лечения зависит от полноты исходного решения принципиально важных вопросов.

1. Имеются ли угрожающие жизни нарушения. Могут ли они быть купированы консервативными средствами или судьба больного зависит исключительно от успешного хирургического вмешательства.

2. Каков прогноз естественного течения порока легкого, осложненного воспалительными изменениями, прогноз консервативного лечения.

3. Прогноз изменений в дыхательной системе и кровообращении при хирургическом устранений очага воспаления, операционной травмы и наркоза.

4. Прогноз естественного течения порока без существенных нарушений на момент обследования и возможных осложнений.

Вопрос о неотложной операции ставится при синдроме дыхательной недостаточности. Как отмечалось выше данный синдром наиболее часто наблюдается при врожденной лобарной эмфиземе, агенезии и аплазии легких. стенозах и маляции трахеи и бронхов.

При врожденной лобарной эмфиземе тяжелая дыхательная недостаточность с первых дней и даже часов жизни ребенка обусловлена выключением из дыхания вздувшейся доли и колабированием остальных отделов легкого, уменьшением объема противоположного легкого за счет смещения средостения. Тяжесть состояния углубляется нарушением сердечной деятельности из-за смещения сердца и повышения легочного сосудистого сопротивления. Ясно, что исправить положение консервативными средствами невозможно. Единственным методом лечения оказывается операция по срочным показаниям. Так как реконструкция измененного бронха у новорожденного трудновыполнима, обычно ставятся показания к лобэктомии. После операции расправляющиеся оставляемые отделы легкого компенсируют дыхание удаленной доли с возрастом до возможной полной нормализации.

Риск операционной травмы, наркоза, послеоперационной ИВЛ естественно велик. Но дети переносят хирургическое вмешательство если к моменту его выполнения не возникают тяжелые вторичные нарушения, обусловленных гипоксией. Чем выраженное и длительнее дыхательная недостаточность, тем значительнее гипоксические изменения головного мозга, миокарда, печени, почек. Следовательно, вероятность послеоперационной полиорганной недостаточности возрастает с промедлением выполнения операции.

Совершенно другая тактика при дыхательной недостаточности у больных с агенезией легкого. Нет сомнения в том, что хирургическим путем невозможно исправить положение. Выявление таких пороков диктуют только консервативную тактику, предусматривающую посиндромную терапию. В последующем содействие повышению компенсаторных резервов имеющегося легкого рациональным режимом поведения больного, дыхательной гимнастикой.

Мало шансов на успех хирургического лечения трахеобронхомаляции, что склоняет в пользу консервативной тактики.

Локализованные стенозы трахеи и крупных бронхов (встречаются редко) предполагают целесообразность их хирургического устранения. Так как пластические вмешательства на трахее и бронхах у новорожденных сопряжены с высоким риском, более перспективна тактика устранения стенозирующих структур через бронхоскоп.

При сочетании трахеопищеводного свища с атразией пищевода жизнь ребенка без операции невозможна. Хирургическое вмешательство у таких больных направлено на разобщение дыхательных путей с пищеводом и восстановление проходимости последнего, чтобы обеспечить возможность кормления ребенка. Исход такой сложной операции зависит от деликатности пластической реконструкции анатомических образований в зоне аномалии и в неменьшей, а в часто в большей мере, от рано возникающей аспирационной пневмонии. Из этого следует, что должны быть приняты меры к профилактике этого осложнения. К числу таких мер относятся: прекращение энтерального питания, частая аспирация накапливающегося в полости рта и пищеводе секрета. Для этого в пищевод вводят мягкий катетер, через который за весь период до поступления в хирургическое отделение отсасывается содержимое через каждые 15-20 минут. Промедление с операцией усугубляет прогноз и тем, что невозможность естественного кормления приводит к прогрессирующим нарушениям водно-электролитного обмена.

При осложнении порока развития легкого воспалением применяется как консервативное, так и хирургическое лечение. Выбор тактического решения определяет прежде всего возможностью эффективной санации очага воспаления. У больных с нагноением кист и секвестрации легких шансов на успех консервативной противовоспалительной терапии ничтожно мало. Единственным эффективным методом лечения в таких случаях является операция, характер которой определяется в зависимости от размеров, локализации нагноившегося образования и выраженности перифокальных изменений. Наимение травматично трансторакальным доступом вылущивание переферически расположенной кисты после аспирации содержимого, обработка стенок полости и ушивание. При центральном расположении кисты, больших ее размерах и выраженных перифокальных изменениях, а также нагноениях секвестрации легкого предпочтительнее сегментарная резекция легкого или лобэктомия.

Фактически нет шансов на успех консервативного лечения кистозной гипоплазии легкого, протекающей с явлениями непрерывно рецидивирующего гнойного эндобронхита. Причиной тому является крайне ограниченные возможности спонтанного дренирования бронхов, а санационные бронхоскопии в течение всей жизни также не реальны. Выключение из дыхания легкого, становящегося базой постоянного гнойного процесса и гнойной интоксикации определяют показания к операции пульмонэктомии. Выполнение последней противопоказано при двухстороннем процессе с изменением более 10 сегментов в обоих легких, у больных с сердечной декомпенсации и другими вторичными полиорганными нарушениями.

При бронхоэктатической болезни выбор консервативного или хирургического лечения зависит от формы бронхоэктазов, количества измененных сегментов обоих легких, частоты рецидивов и изменений легочной паренхимы.

У больных с цилиндрическими бронхоэктазами при умеренном увеличении просвета бронхов, хорошем откашливаний мокроты, редких рецидивах воспаления проводится консервативная терапия. В комплекс лечебных мер включаются прежде всего мероприятия, направленные на дренаж бронхов. С этой целью применяется дыхательная гимнастика, массаж грудной клетки, позиционный дренаж бронхов, общеукрепляющее и санаторное лечение. В период обострении ингаляции с мукалитиками, при слабом откашливаний санационные бронхоскопии. В случаях развития пневмонии антибиотики.

При более грубых изменениях бронхов, мешотчатых и веретенообразных, а также широких цилиндрических бронхоэктазах, плохом спонтанном дренаже бронхов, частых рецидивах воспаления, пневмофиброзе показано хирургическое лечение - удаление патологически измененных отделов легких, т.е. лобэктомия или даже пульмонэктомия. Противопоказания к операции те же, что при кистозной гипоплазии легких.

При обоих заболеваниях операции должны предшествовать обязательные консервативные мероприятия. В комплекс мер предоперационной подготовки включается общеукрепляющая терапия, дыхательная гимнастика, ежедневный многократный позиционный дренаж, особенно по утрам, ингаляции с мукалитиками, курс санационных бронхоскопий, санация всех гнойных очагов в полости рта и носа. Важно бактериологическое исследование флоры бронхов, определение ее чувствительности к антибиотикам, которые назначаются в послеоперационном периоде.

Неосложненные кисты и кистоподобные образования в легких в принципе могут быть излечены только хирургическим путем. Даже при случайном выявлении у людей без жалоб нельзя быть уверенным в том, что данное образование не инфецируется. Риск же вмешательства на фоне воспаления кратно возрастает. Поэтому лучше в плановом порядке удалить образование в более благоприятный период до развития осложнений. Периферически расположенные кисты доступны удалению методом вылущивания после опорожнения пункцией через небольшой разрез или без предварительного удаления содержимого. При центрально расположенных кистах, особенно больших размеров, внутрилегочной секвестрации показана сегментарная резекция легкого или лобэктомия. Внелегочная секвестрация удаляется выделением из окружающих тканей, тщательной обработкой питающих ее сосудов, особенно отходящей от аорты артерии.

В процессе обследования и решения вопросов лечебной тактики необходимо учитывать встречающиеся сочетания двух или более врожденных аномалий развития бронхолегочной системы, сочетания с пороками других органов и систем, а также с приобретенными заболеваниями. При малейшем подозрении этих заболеваний должны проводиться целенаправленные дополнительные исследования. В часности, больным с симптомами порока сердца необходима эхокардиография, зондирование сердца и ангиокардиография. При выявлении двух или более конкурирующих заболеваний, требующих хирургическои коррекций необходимо определить возможность и риск одномоментного их устранения . В случаях сочетания врожденной внутрисердечной аномалии с пороками развития легкого без воспалительных осложнений и выраженной дыхательной недостаточности целесообразно первым коррегировать порок сердца. У больных с таким сочетанием при осложнении аномалии легкого нагноением (кистозная гипоплазия, бронхоэктазы, нагноившиеся кисты легкого) первым выполняется вмешательство по поводу патологии легкого. Исключение составляют сочетания врожденного порока левого легкого с открытым артериальным протоком, который целесообразно закрыть из того же левостороннего доступа при выполнении лобэктомии или другого вмешательства на легком. Если планируется пульмонэктомия, при обработке элементов корня легкого должен быть надежно перекрыт открытый артериальный проток.

Сочетающиеся разные по характеру аномалии одного легкого подлежат одномоментной коррекции.

#### РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА ПО ТЕМЕ

|  |  |
| --- | --- |
| 1. Воль-Эпштейн Г.Л., Сахаров В.А. | Клинические аспекты пороков развития легких. Грудная хирургия. 1969,3, 122-123. |
| 2. Гайдашев Э.А. Новиков В.Н. Бирюков В.В. | Нарушение локальной легочной защиты и особенности неспецифической воспалительной реакции при врожденных пороках развития бронхолегочной системы у детей разных возрастных групп. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1996,1,62-64. |
| 3. Гераськин В.И. Матвеев Ю.К. Артомонова B.C. | Секвестрация легкого у детей. Хирургия, 1972, 6,49-52. |
| 4. Грудовский Л.М. Корошва Н.С. Бирюков Ю.В. Черноусов А.Ф. Перельман М.И. | Бронхопищеводные свищи. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия, 1991,9,48-56 |
| 5. Долецкий С.Я. Климкович И.Г. | Аномалии развития дыхательной системы у детей. Хирургия, 1963, 4, 6-15 |
| 6. Есипова И.К. Крючкова Г.С. Карпенко В.И. | Причины развития бронхоэктазов, пневмосклероза при пороках развития легкого Материалы Всесоюзной конференции по пульмонологии. Л.1969, 30-32 |
| 7. Зворыкин И.А. | Кисты и кистоподобные образования легких (клиника, диагностика, лечение и отдаленные результаты разных методов лечения) Л. 1959. |
| 8. Исаков Ю.Ф. Гераськин В.И. Матвеев Ю.К. | Хирургическое лечение врожденных кист легких у детей. Хирургия, 1971,4,9-14 |
| 9. Климанский В.А. | К вопросу о патогенезе бронхоэктазов у детей.Архив патологии, 1968,10.82-8710. |
| 10. Маневич В.Л. Викулин П.Н. | Нагноившиеся кисты легких. Грудная хирургия, 1970, 1, 69-76 |
| 11. Мухин Е.П. | Классификация пороков развития легких. Вестник хирургии. 1973,12, 104-109 |
| 12. Осипов Б.К. | Доброкачественные опухоли и кисты легких. М.1964 |
| 13. Павлунин А.В. Чернова Р.И. Старосельская Э.Б. | Редкое сочетание трех пороков развития легкого. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия 1\9, 50-53. |
| 14. Павлунин А.В. | Синдром Зиверта-Картагенера (обзор литературы и собственные наблюдения). Грудная и сердечнососудистая хирургия, 1995,3, 64-66. |
| 15. Павлунин А.В. Лампси Л.В. | Рентгенологическое исследование в диагностике простой гипоплазии легких. Грудная и сердечнососудистая хирургия. 1996, 4, 54-60 |
| 16. Перельман М.И. Платов И.И.  Фельдман Ф.Ц. | Пороки развития легких. В кн. Хронические неспецифические заболевания легких в возрастном аспекте. М. 1969, 11-13. |
| 17. Перельман М.И. | Хирургия трахеи. М. 1972 |
| 18. Перельман М.И. Иванов А.С. Добровольский С.Р. Белоян Г.М.  Долотов В.К. Буравихина Т.А. | Одномоментная коррекция врожденного порока сердца и сосудов легкого с изолированным иссечением внутрилегочной аневризмы. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1995, 1, 70-72 |
| 19. Сазонов А.М. Цуман В.Г. Романова Г.А. | Аномалии развития легких и их лечение. М.1981. |
| 20. Степанов Э.А. Водолазов Ю.А. | Врожденная локализованная эмфизема легких у детей. Хирургия., 1971,4, 15-19 |
| 21. Стручков В.И. Воль-Эпштейн Г.Л. Сахаров В.А. | Пороки развития легкого у человека (распознавание и лечение) М.,1969 |
| 22. Феофилов Г.Л. Амиров Ф.Ф. | Пороки развития легких и их клиническое значение. Ташкент, 1969. |