

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ЛОБАРНОЙ ЭМФИЗЕМЫ У ДЕТЕЙ****Н. Ш. Эргашев, Э. А. Якубов, А. А. Рахматуллаев, Ф. Ф. Бобоев**

Ташкентский Педиатрический медицинский институт, Ташкент, Узбекистан

**Ключевые слова:** пороки развития бронхолегочной системы, лобарная эмфизема, диагностика, лечение, дети.**Таянч сўзлар:** бронх ўпка тизимини туғма нуқсонлари, лобар эмфизема, ташҳислаш, даволаш, болалар.**Key words:** malformations of the bronchopulmonary system, lobar emphysema, diagnosis, treatment, children.

Врожденная лобарная эмфизема составляет высокий удельный вес в структуре пороков развития бронхолегочной системы. Выраженность клинических признаков и течение заболевания коррелируются со степенью и объемом поражения легочной паренхимы. Наиболее часто наблюдается субкомпенсированное течение. Радикальным методом лечения является хирургическая коррекция, которая зависит от объема и локализации поражения. При явлениях резидуальной эмфиземы в оставшихся участках легких после резекции необходимо динамическое наблюдение.

**БОЛАЛАРДА ЎПКАНИНГ ТУҒМА ЛОБАР ЭМФИЗЕМАСИНИ ТАШҲИСОТИ ВА ДАВОЛАШ****Н. Ш. Эргашев, Э. А. Якубов, А. А. Рахматуллаев, Ф. Ф. Бобоев**

Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Тошкент, Ўзбекистон

Туғма лобар эмфизема бронх ўпка туғма нуқсонлари тизимида асосий ўринлардан бирини эгаллайди. Касалликни клиник белгилари, кечувини даражаси ўпка паренхимасининг зарарланиши ҳажми ва даражаси билан боғлиқ. Субкомпенсация босқичида кечуви кўпроқ учрайди. Асосий даво усули бу хирургик даво ҳисобланиб, зарарланиш ҳажми ва жойлашувига боғлиқ. Зарарланган қисмини резекциясидан кейинги резидуал эмфизема кузатилганда динамик кузатув мақсадга мувофиқ.

**DIAGNOSTICS AND TREATMENT CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA IN CHILDREN****N. Sh. Ergashev, E. A. Yakubov, A. A. Rakhmatullaev, F. F. Boboev**

Tashkent pediatric medical institute, Tashkent, Uzbekistan

The lobar emphysema accounts high proportion in the structure of malformations of the bronchopulmonary system. The severity of clinical signs and the course of the disease are correlated with the degree and volume of pulmonary parenchyma lesion. The most frequently observed subcompensated course. A radical method of treatment is surgical correction and it depends on the volume and location of the lesion. The dynamic observation is necessary in case of residual emphysema after the resection in the remaining sections of the lungs.

**Введение.** Врожденные пороки легких (ВПЛ) в настоящее время являются актуальной проблемой хирургии детского возраста. Это связано с возможным тяжелым течением заболевания сразу после рождения, трудностью диагностики и хирургического лечения в связи с высоким риском осложнений. За последние несколько лет частота выявления пороков легких у детей раннего возраста резко возросла, что связано в первую очередь с развитием и усовершенствованием скрининг диагностики и инструментальных методов исследования. Среди всех пороков развития на долю врожденных пороков бронхолегочной системы приходится 4,6% случаев. Актуальность своевременной диагностики, лечения и реабилитации детей с пороками определяется тем, что при ряде врожденных аномалий летальность остается высокой, а среди заболеваний, приводящих детей к инвалидности [1,3,5,6,9,11] пороки развития легких (ПРЛ), требующие оперативного лечения в раннем возрасте, являются относительно новой и актуальной проблемой хирургической неонатологии [3,4,8,9,11].

Это объясняется тем, что, благодаря успехам антенатальной диагностики, пациенты с врожденными пороками развития органов грудной полости стали попадать в поле зрения хирургов и неонатологов уже в раннем постнатальном периоде. Эндохирургические операции при ПРЛ внедряется в практике широко, и имеют ряд преимуществ над открытыми операциями, ввиду их малой травматичности [7,8,10]. Совершенствуется способы диагностики с использованием ультразвуковой диагностики и компьютерной томографии [2,4].

**Цель исследования** – проанализировать диагностику, клинко-анатомические особенности и результаты хирургической коррекции врожденной лобарной эмфиземы у детей по материалам клиники.

**Материалы и методы.** В клинических базах кафедры госпитальной детской хирур-

гии, детской онкологии ТашПМИ в 2005-2019 гг. находились на обследовании и лечении 70 детей с бронхолегочными аномалиями. У 14 (20%) больных установлена врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ). Больным проводили комплексные клинические исследования, для оценки анатомо-функционального состояния легких и выявления сопутствующих заболеваний; ультразвуковые, рентгенологические, МСКТ исследования органов грудной клетки. Клинический материал верифицировали операционными данными и результатами морфологических исследований резецированных участков легкого.

Результаты и обсуждение. ВЛЭ во всех 14 наблюдениях встречалась в виде симптомокомплекса с соответствующими клиническими проявлениями; различных форм перерастяжения, объемом поражения одной или нескольких долей легкого обусловленного врожденными аномалиями; сопровождалась интерстициальной эмфиземой и бронхолегочной дисплазией. Возраст больных при госпитализации в хирургический стационар с характерными клиническими признаками заболевания колебался от 1 суток до 3 лет жизни.

Новорожденных было – 4 (29%); 1-3 мес. – 4 (29%); 4-6 мес. – 2 (14%); 7-12 мес. – 3 (21%); 1-3 г. – 1 (7%). Мальчиков было 13 (93%), девочки 1 (7%). По типу течения больных с декомпенсированным пороком было 6, субкомпенсированным 7 и компенсированным 1.

Распределение больных по времени поступления было неравномерным. Что свидетельствует о вероятности не диагностированных случаев ПРЛ из-за недостаточных обследований и крайней скудности клинической симптоматики у части новорожденных в раннем постнатальном и последующем периоде жизни ребенка. ВЛЭ, как другие формы ПРЛ, встречается нередко, но не всегда диагностируется, что может привести к гибели больных при явлениях дыхательной недостаточности с неустановленным диагнозом.

Клинические признаки заболевания у 4 – 29% больных выявлены в первые дни или недели жизни; у 6 – 43% - в течение неонатального периода; у 3 – 21% в грудном возрасте; у 1 – 7% детей старших возрастных групп. До поступления в клинику течение болезни было асимптомным у 1 – 7%, малосимптомным у 7 – 50% детей. Ранняя клиническая манифестация с симптомами дыхательной недостаточности и гемодинамическими нарушениями наблюдалась у детей с крайне тяжелым поражением легких (5 – 35,7%) и при сочетании с аномалиями других органов и систем (4 – 28,6%): воронкообразная деформация грудной клетки – 2, врожденные пороки сердца – 2. Основным клиническим признаком заболевания являются симптомы дыхательной недостаточности, усиливающиеся при кормлении ребенка. Данные клинических, рентгенологических и морфологических исследований свидетельствует о причастности при ВЛЭ всех трех вариантов ОДН: гипоксемическая ОДН (шунто-диффузионная) характеризующиеся недостаточной оксигенацией крови при относительно адекватной вентиляции; гиперкапническая ОДН (вентиляционная) в результате первичной гипервентиляции с последующим резким снижением объема вентиляции и выраженной гиперкапнией; смешанная ОДН проявляется гипервентиляцией и увеличением альвеоло-капиллярного градиента. При объективном осмотре определяются выбухание соответствующей стороны поражения грудной клетки; снижение проводимости дыхания с коробочным оттенком перкутанного звука; смещение границ средостения в противоположную сторону. У 4 (28,6%) больных отмечены характерные изменения сопутствующих состояний; наиболее часто со стороны сердечно-сосудистой системы в виде открытого овального окна. При декомпенсированном течении у 5 (35,7%) больных отмечены асимметрия грудной клетки, слабость сердечных тонов, смещение перкуторных границ печени или селезенки вследствие увеличения объема легочной ткани в грудной клетке. В 2 наблюдениях осложненное течение заболевания спровоцировано неадекватной пункцией плевральной полости, ошибочной трактовкой ВЛЭ вместо напряженного пневмоторакса. Наши данные подтверждают мнение многих хирургов, что внутрилегочные пункции в лечении ВЛЭ нецелесообразны, так как это чревато серьезными осложнениями.

Рентгенография грудной клетки является основным методом исследования при подозрении порока и начальной оценки степени поражения легкого. На обзорных рентгенограм-

мах выявляются резко повышенная прозрачность и гипервоздушность, увеличение объема пораженной доли, искажение сосудистого рисунка на стороне поражения. В зависимости от выраженности эмфиземы возможны смещение средостения, порой с компрессией и ателектазом легкого с обеих сторон, сглаженность и низкое стояние купола диафрагмы на стороне поражения. Противоположная сторона за счет смещения органов кажется затемненной, легочный рисунок в ней – усиленным. Обычно пораженная доля увеличена в объеме в несколько раз, значительное растяжение вызывает нарастающие явления дыхательной недостаточности и декомпенсированное состояние тяжести пациента. Для идентификации кистозного поражения легких требуется проведение МСКТ. Данное исследование является окончательным методом подтверждения или опровержения предположительно установленного постнатального рентгенологического исследования порока развития легких. У 11 (78,6%) больных патология локализовалась в правом легком: с поражением верхней доли – у 8; средней доли – 2; у 1 – с охватом двух долей (верхней и средней). Соответствующие изменения слева у 3 (21,4%) больных выявлены в проекции верхней доли. Поражение двух долей слева не наблюдали.

Хирургическая коррекция является единственным радикальным методом лечения ВЛЭ. Методом выбора операции является лобэктомия или клиновидная резекция патологического участка легкого. В наблюдениях отдельных исследователей представлены положительные результаты консервативного лечения при малосимптомном течении ЛЭ. Оперативное вмешательство выполнено в неонатальном периоде 4 (29%) новорожденным по экстренным и срочным показаниям; в возрасте до 3 месяцев – 4 (29%) пациентам, 5 (35%) больным – в возрасте до 1 года и 1 (7%) больному в 3 летнем возрасте.

Интенсивность и длительность предоперационной подготовки больных с ВЛЭ зависит от течения заболевания, характера развившихся осложнений. В предоперационную подготовку включали санацию трахеобронхиального дерева, антибактериальную терапию, ингаляцию увлажненным кислородом, коррекцию угрожающих сдвигов КОС. Использование седативных препаратов способствовало уменьшению явлений дыхательной недостаточности. Выбор метода хирургического лечения определяли с учетом объема и локализации поражения. Преимущественно применяли заднебоковую торакотомия в IV-VI межреберье, обеспечивающую хорошую интраоперационную визуализацию анатомических структур, подлежащих резекции. При тотальном поражении доли легкого выполняли типичную анатомическую лобэктомию с отдельной обработкой элементов корня легкого у 13 (93%) больным. В 1 (7%) случае мультилобарного поражения (верхней и средней доли справа) проведена билобэктомия. 13 детям проведено удаление одной доли; верхней – 11, средней – 2. 1 больному удалены две доли легкого; верхняя и средняя правого лёгкого. Операции завершали дренированием плевральной полости. Дренажную трубку удаляли после расправления легочной ткани, подтвержденного рентгенологическим исследованием, и прекращения выделений из плевральной полости на 5-6 сутки после операции. Послеоперационный период у 11 – (78,6%) больных протекал без осложнений; в 1 случае имело место длительное выделение воздуха, потребовавшее удлинения срока дренирования до самостоятельного прекращения в течение 10 дней. В 3 наблюдениях развилась послеоперационная пневмония, купированная интенсивной терапией. Отдаленные результаты прослежены у 11 (78,6%) из 14 прооперированных больных. Дети развиваются соответственно возрасту, результаты расценены хорошими. В 2 (18,2%) наблюдениях отмечена эмфизематозность различной выраженности оставшихся участков легкого, напоминающая рецидив болезни, без характерных клинических признаков у 1, склонностью к частым простудным заболеваниям – у 1. При динамическом наблюдении нарастание клинко-рентгенологических данных не отмечено, что позволяет считать данное состояние компенсаторным процессом, не требующим повторного хирургического вмешательства.

**Выводы.** ВЛЭ составляет 20% среди ПРЛ у детей, проявляется в виде компенсированного (7,1%), субкомпенсированного (50%), декомпенсированного (42,9%) течения.

Течение, выраженность клинических признаков, степень внутригрудного напряжения коррелируют с характером и объемом поражения легочной паренхимы, выявляемого объективными данными и лучевыми методами диагностики. Сопутствующие пороки развития отягощают течение болезни и выраженность клинических проявлений.

Показанием к оперативному лечению является прогрессирующее увеличение объема пораженной доли, вызывающее компрессию прилежащих отделов легкого и смещение органов средостения. Сроки выполнения оперативного вмешательства должны определяться индивидуально, в каждом конкретном случае.

Анатомическая резекция пораженной доли легкого с отдельным лигированием сосудов и ушиванием культи долевого бронха позволяет достичь оптимальных результатов и избежать возникновения осложнений в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде.

#### Использованная литература:

1. Галягина Н.А. Клинико-эпидемиологическая характеристика и анализ перинатальных и отдаленных исходов у детей с врожденными пороками развития легких // Автореф. дисс. .... канд. мед. наук. Н. Новгород, 2014. 24 с.
2. Ильина Н.А. Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста // Автореф. дисс. .... докт. мед. наук. Санкт-Петербург, 2018. 45 с.
3. Караваева С.А., Баиров В.Г., Ильина Н.Л. Врожденные пороки развития легких и средостения: диагностика, лечение // Вестник Российского государственного медицинского университета. 2010. №3. С. 21.
4. Миронова А.К. Ультразвуковая диагностика легочной секвестрации кистозно-аденоматозной мальформации легких у новорожденных // Автореф. дисс. .... канд. мед. наук. М., 2013. 23 с.
5. Морозова Н.В., Козлов М.В., Ефименко М.В. и др. Клинико-морфологическая характеристика легочных дисплазий у детей // Бюллетень. 2011. Выпуск 39. С. 45-51.
6. Патрикеева Т.В. Врожденные пороки развития легких и средостения- диагностика, лечение // Автореф. дисс. .... канд. мед. наук. Санкт-Петербург, 2016. 24 с.
7. Разумовский А.Ю., Задвернюк А.С. Торакоскопические операции при объемных образованиях грудной полости у детей // Детская хирургия. 2009. №5. С. 35-38.
8. Степаненко Н.С. Торакоскопические операции при пороках легких новорожденных и детей грудного возраста // Автореф. дисс. ....канд. мед. наук. М., 2014. 23 с.
9. Эргашев Н.Ш., Рахматуллаев А.А. Лобарная эмфизема в структуре пороков развития бронхолегочной системы у детей // Евразийский Вестник педиатрии 3(3). 2019. С. 281-288.
10. Lindsey Perea, Thane Blinman, Joseph Piccione, Pablo Laje. Bilateral congenital lobar emphysema: staged management// J Pediatric Surgery 2017;52:1442-1445.
11. Shaun M, Kunisaki, Jacqueline M, et all. Current operative management of congenital lobar emphysema in children// J Pediatric Surgery 2019;54:1138-1142.