

## ТЕРАПІЯ

УДК 616.24-053.1-07-08

*О.С. Бильченко, Е.А. Болокадзе, Е.В. Авдеева, Е.А. Красовская**Харьковский национальный медицинский университет***СЛУЧАИ ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ**

Наблюдали 57 больных с пороком развития органов дыхания в течение 15 лет. Описали наиболее часто встречаемые случаи, диагностированные нами в клинике: спонтанный пневмоторакс, бронхоэктатическая болезнь, гипоплазия легких, первичная эмфизема, поликистоз легких, трахеобронхомегалия, синдром Вильямса–Кемпбелла, синдром Картагенера.

**Ключевые слова:** спонтанный пневмоторакс, бронхоэктатическая болезнь, гипоплазия легких, первичная эмфизема, поликистоз легких, трахеобронхомегалия, синдром Вильямса–Кемпбелла, синдром Картагенера.

Пороки развития органов дыхания составляют значительную группу в структуре бронхолегочной патологии. Такие заболевания достаточно трудно распознать, так как их часто принимают за различные формы хронических неспецифических заболеваний легких. Вместе с тем, ранняя диагностика пороков развития органов дыхания способствует их своевременной адекватной терапии.

По данным разных авторов, пороки развития различных структур легких диагностируются в широком диапазоне – от 0,15 до 50 % [1–5]. При этом в 1–30 % случаев пороки сочетались с внелегочными аномалиями. Значительная часть аномалий развития бронхолегочной системы протекает бессимптомно, и толчком к их клинической манифестации служат интеркуррентные вирусные и бактериальные инфекции [4]. Пороки развития легких в 45,8 % наблюдений выявляются в возрасте от 11 до 30 лет и характеризуются такими неспецифическими проявлениями, как непродуктивный или продуктивный кашель, эпизодами кровохаркания, лихорадкой, потливостью, слабостью, одышкой при физической нагрузке и в покое [5, 6].

Среди пороков развития легких в настоящее время выделяют следующие группы: I – лобарные аномалии; II – аномалии бронхов (бронхиальные кисты – единичные и множественные, кистозное расширение бронхов,

врожденный аденоматозный порок развития, лобарная эмфизема легких); III – аномалии паренхимы легкого (агенезия, гипоплазия, аплазия, вне- и внутрилегочная секвестрация); IV – аномалии легочных сосудов: врожденные и приобретенные [4].

Мы наблюдали 57 больных с врожденной патологией органов дыхания на протяжении 15 лет. У 14 больных была диагностирована гипоплазия легких, у 11 – бронхоэктатическая болезнь, у 15 – поликистоз легких, у девяти – спонтанный пневмоторакс, у двух – синдром Картагенера, у одного – первичная эмфизема, у трех – синдром Вильямса–Кемпбелла, у двух – трахеобронхомегалия. Наиболее часто встречались пороки развития бронхолегочного дерева и легких.

Приводим результаты наблюдений, которые, на наш взгляд, представляют наибольший интерес.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье–Куна) – обусловлена врожденной неполноценностью хрящевой ткани у больных, в связи с чем возникает значительное расширение трахеи и крупных бронхов [7, 8]. Основные проявления заболевания – мучительный кашель, по тембру напоминающий бляение козы, из-за патологической податливости стенок трахеи и бронхов и их вибрации. Интенсивный кашель был доминирующим симптомом у больных. Порок развития осложняется

© О.С. Бильченко, Е.А. Болокадзе, Е.В. Авдеева, Е.А. Красовская, 2016

хроническим трахеобронхитом с частыми обострениями. На рентгенограммах легких определялся широкий просвет трахеи и главных бронхов, при бронхоскопии – сглаженность слизистой оболочки, резкая гипотония стенок, вплоть до их полного смыкания. Перечисленные симптомы болезни мы наблюдали у матери и дочери. При обострении воспалительного процесса больным санировали бронхиальное дерево, назначали антибиотики.

Поликистоз легких был диагностирован у 15 больных. Это довольно часто встречаемая патология среди пороков развития органов дыхания. По данным некоторых авторов, эта патология составляет около 70 % среди наблюдаемых пороков развития легких. У шести больных кисты были выявлены в поликлинике при флюорографическом исследовании. Трое больных поступили с клиническими проявлениями пневмоторакса. У одного больного единственная киста больших размеров была обнаружена при рентгенологическом исследовании, двое больных поступили по поводу пневмонии, поликистоз был обнаружен при проведении компьютерной томографии. У трех больных диагноз поликистоз поставлен при рентгенологическом обследовании.

Кисты легких могут быть одиночными и множественными. Неосложненные кисты, как правило, протекают бессимптомно. Кисты инфицированы, дренирование происходит через бронхи. Течение заболевания характеризуется частыми обострениями, которые близки по клиническим проявлениям к бронхоэктазам или пневмонии.

Поликистоз легких также может протекать с кистозным поражением других органов. Приводим наше наблюдение. Больной, 20 лет, с раннего возраста страдал частыми бронхитами и пневмониями. Рентгенологически определяется ячеистый рисунок правого легкого, на томограммах – тонкостенные полости диаметром от 1 до 5 мм. Бронхография: правое легкое сплошь состояло из полостей шаровидной формы, заполненных контрастным веществом. Была произведена резекция правого легкого. Через несколько лет оперирован по поводу обширного поликистозного зоба. При внутривенной урографии патологию почек не выявили. Больные поликистозом легких должны быть тщательно обследованы для исключения кистозного поражения других органов.

Простая гипоплазия легких была диагностирована у 14 больных. У шести из них до поступления была произведена лобэктомия, так как процесс ограничивался целой долей легкого. У трех больных заболевание было находкой. Доказательством врожденной гипоплазии явилось обнаружение при рентген-исследовании уменьшения объема легкого и его доли при отсутствии в анамнезе пневмоний. Пятеро больных поступили по поводу пневмонии.

Спонтанный пневмоторакс относится к заболеваниям с аутосомно-доминантным типом наследования. Под спонтанным пневмотораксом понимают накопление воздуха в пространстве между легким и грудной стенкой с развитием коллапса легкого, возникающее у субъектов, не имеющих травматического повреждения легких или грудной клетки, не страдающих каким-либо заболеванием легких. При этом основными клиническими симптомами выступают внезапно возникающая боль при дыхании, нарушение экскурсии грудной клетки, одышка, кашель. Диагноз подтверждается характерными рентгенологическими признаками. Девять случаев спонтанного пневмоторакса наблюдали в клинике.

Синдром Вильямса – Кемпбелла был диагностирован у трех больных. В основе этого заболевания лежит отсутствие хряща в бронхах с 3-го – 4-го до 6-го – 8-го порядков. В результате этого развивается слабость бронхиальной стенки, что приводит к выраженной дискинезии бронхов, нарушению вентиляции легких, застою бронхиального секрета и его инфицированию. При этом развивается тяжелый хронический бронхит и характерные «баллонные» бронхоэктазы. Течение заболевания тяжелое. У больных развивается деформация грудной клетки и концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек». Отмечаются постоянный влажный кашель, хроническая интоксикация, нарушение вентиляции комбинированного типа. Бронхоскопически определяется катарально-гнойный или гнойный эндобронхит. Характерна хроническая гипоксемия и формирование у части больных легочного сердца. Процесс обычно двухсторонний, иногда он бывает односторонним с легким течением.

У двух больных (два брата) с синдромом Вильямса – Кемпбелла и олигофренией в раннем детстве был диагностирован хрони-

ческий бронхит с нагноением бронхоэктазов. У старшего брата заболевание быстро прогрессировало, осложнилось эмфиземой легких, пневмосклерозом, легочным сердцем и легочно-сердечной недостаточностью с летальным исходом в возрасте 21 года. На вскрытии были выявлены симметричные генерализованные бронхоэктазии, признаки бронхита, пневмосклероз, эмфизема легких, легочное сердце. У младшего брата хронический бронхит с генерализованными бронхоэктазами протекал с частыми обострениями. Диагноз Вильямса – Кемпбелла подтвержден с помощью бронхографии (симметричные генерализованные веретенообразные бронхоэктазы субсегментарных и более мелких бронхов, расширяющихся при вдохе и спадающихся на выдохе). После лечения антибиотиками наступали ремиссии, которые длились 8–10 месяцев.

Мы предположили синдром Вильямса – Кемпбелла у обоих братьев, беря во внимание однотипность поражения. У сибсов наряду с олигофренией отмечались низкий рост, деформация ушных раковин и концевых фаланг рук и ног по типу « барабанных палочек», готическое небо. Третий случай синдрома Вильямса – Кемпбелла был верифицирован при аутопсии. Больная 29 лет дважды лечилась в пульмонологическом отделении по поводу кашля с обильной гнойной мокротой (до 1 литра в сутки), повышения температуры, выраженной одышки. С трехмесячного возраста, особенно весной и осенью, отмечалось обострение хронического бронхита. Последние годы стала прогрессировать легочно-сердечная недостаточность. При объективном исследовании обращали на себя внимание хрупкое телосложение, интенсивный цианоз лица, шеи, кистей, стоп. Отмечалось тахипноэ. В подлопаточных и подмышечных областях резко ослабленное везикулярное дыхание, обилие трескучих хрипов, тахикардия, гипотония, пульсация правого желудочка в эпигастриальной области, увеличенная печень.

#### Список литературы

1. Симанова Т.В. Редкие пороки развития легких у детей / Т.В. Симанова // Рос. педиатр. журнал. – 2011. – № 1. – С. 61–63.
2. Ловачева О.В. Случай неклассифицированного порока развития бронхов / О.В. Ловачева // Проблемы туберкулеза и болезней легких. – 2008. – № 6. – С. 33–35.
3. Розина Н.Н. Наследственные заболевания легких у детей: клинические формы и генетическая гетерогенность / Н.Н. Розина, А.Е. Богорад, П.В. Новиков // Рос. вестник перинатологии и педиатрии. – 2008. – Т. 53, № 5. – С. 20–27.

Рентгенологически были выявлены признаки хронического бронхита с бронхоэктазами, диффузный пневмосклероз, эмфизема легких, легочное сердце. Больная принимала антибактериальные, сердечные и мочегонные средства. Нарастающая легочно-сердечная недостаточность привела к летальному исходу. Клинический диагноз синдрома Вильямса–Кемпбелла подтвержден на вскрытии: врожденное генерализованное недоразвитие хрящевого каркаса субсегментарных и последующих бронхов с диффузными бронхоэктазами, хронический бронхиальный пневмосклероз, эмфизема легких, легочное сердце.

Синдром Картагенера был диагностирован у двух больных. Это комбинированный (системный), наследственно обусловленный порок развития с триадой симптомов: обратное расположение сердца (декстрокардия) и других внутренних органов, хронический бронхолегочный процесс и синусоринопатия. В основе легочного компонента порока лежит анатомическая и функциональная патология ресничек мерцательного эпителия слизистой оболочки бронхов, приводящая к нарушению мукоцилиарного клиренса, являющегося основным механизмом их самоочищения. В результате у больных развивается тяжелый бронхолегочный процесс, в основе которого лежит распространенный хронический бронхит. Наряду с этим, у больных могут обнаруживаться участки пневмосклероза с деформацией бронхов и бронхоэктазами, а также типично, трудно поддающееся лечению поражение носоглотки.

Таким образом, диагностика пороков развития органов дыхания возможна при тщательном клиническом обследовании больного – целенаправленном сборе анамнеза и правильной оценке клинических симптомов, использовании рентгенологических методов исследования, ангиопульмонографии, более частом использовании бронхографии, компьютерной томографии.

4. Черняев А.Л. Пороки развития легких у молодых пациентов под маской пневмонии / А.Л. Черняев, В.Ф. Матвеев, А.И. Синопальников // Пульмонология. – 2003. – № 1. – С. 40–45.
5. The effect of bronchopulmonary dysplasia on growth at school age/ L.A. Vrlench, M.E.F. Vozynsky, Yu. Shyr [ et al.] // Pediatrics. – 1995. – Vol. 95. – P. 855–859.
6. Лечение пороков развития легких и бронхов у детей / Е.В. Серeda, С.В. Рачинский, И.К. Волков и др. // Рус. мед. журнал. – 1999. – № 11 (93). – С. 510–514.
7. Есипова И.К. К проблеме некоторых врожденных пороков развития легкого / И.К. Есипова // Архив патологии. – 1996. – Т. 58, № 3. – С. 49–54.
8. Бубнова Н.И. Врожденные пороки развития легких // Клеточная биология легких в норме и при патологии; под ред. В.В. Ерохиной и Л.К. Романовой / Н.И. Бубнова. – М.: Медицина, 2000. – С. 290–298.

**О.С. Більченко, Є.А. Болкадзе, О.В. Авдеева, Є.А. Красовська**  
**ВИПАДКИ ВРОДЖЕНОЇ ПАТОЛОГІЇ ОРГАНІВ ДИХАННЯ**

Спостерігали 57 хворих з пороком розвитку органів дихання протягом 15 років. Описали випадки, що найбільш часто зустрічаються, які діагностували в клініці: спонтанний пневмоторакс, бронхоектатична хвороба, гіноплазія легенів, первинна емфізема, полікістоз легень, трахеобронхомегалія, синдром Вільямса–Кемпбелла, синдром Картагенера.

**Ключові слова:** спонтанний пневмоторакс, бронхоектатична хвороба, гіноплазія легенів, первинна емфізема, полікістоз легень, трахеобронхомегалія, синдром Вільямса–Кемпбелла, синдром Картагенера.

**O.S. Bilchenko, E. A. Bolokadze, E.V. Avdeeva, K. A. Krasovskaya**

**CASES OF CONGENITAL ABNORMALITIES OF THE RESPIRATORY SYSTEM**

During 15 years we have observed 57 patients with lung defects. In this article the most frequent cases were described: polycystic lung disease, tracheobronchomegaly, Williams–Kempbell syndrome, spontaneous pneumothorax, multiple bronchiectasis, lung hypoplasia, primary emphysema, Kartagener's syndrome.

**Key words:** polycystic lung diseases, tracheobronchomegaly, Williams–Kempbell syndrome, spontaneous pneumothorax, multiple bronchiectasis, lung hypoplasia, primary emphysema, Kartagener's syndrome.

Поступила 08.11.16