

ВРОЖДЕННАЯ ЛОБАРНАЯ ЭМФИЗЕМА У ДЕВУШКИ 16 ЛЕТ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

М.В. Самсонова^{1*}, К.Ю. Михайличенко¹, А.Л. Черняев^{1,2,3}, А.В. Черняк¹, И.Е. Тюрин⁴, И.Э. Степанян⁵

¹ Научно-исследовательский институт пульмонологии Федерального медико-биологического агентства, Москва, Российская Федерация

² Научно-исследовательский институт морфологии человека, Москва, Российская Федерация

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Российская Федерация

⁴ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Российская Федерация

⁵ Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза, Москва, Российская Федерация

Врожденная лобарная эмфизема — редкий вариант врожденных аномалий легкого, характеризующийся гиперинфляцией одной или более долей легкого, обычно диагностируемый в раннем детском возрасте. В настоящей работе представлено наблюдение врожденной лобарной эмфиземы средней доли правого легкого, протекающей практически бессимптомно, у пациентки в возрасте 16 лет.

Ключевые слова: врожденная лобарная эмфизема, легочная гиперинфляция, дефицит перфузии, врожденная аномалия сосудов, взрослые пациенты.

(Для цитирования: Самсонова М.В., Михайличенко К.Ю., Черняев А.Л., Черняк А.В., Тюрин И.Е., Степанян И.Э. Врожденная лобарная эмфизема у девушки 16 лет: клиническое наблюдение. *Клиническая практика*. 2018;9(4):80–83. doi: <https://doi.org/10.17816/clinpract9480-83>)

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA IN 16-YEAR-OLD GIRL: CLINICAL OBSERVATION

M.V. Samsonova^{1*}, K.Yu. Mikhaylichenko¹, A.L. Chernyayev^{1,2,3}, A.V. Chernyak¹, I.Ye. Tyurin⁴, I.E. Stepanyan⁵

¹ Research Institute of Pulmonology of the Federal Medical-Biological Agency of Russia, Moscow, Russian Federation

² Research Institute of Human Morphology, Moscow, Russian Federation

³ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

⁴ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russian Federation

⁵ Central TB Research Institute, Moscow, Russian Federation

Congenital lobar emphysema is a rare variant of lung malformation, which is characterized by hyperinflation of one or more lobes, usually diagnosed in early childhood. In this article, we demonstrate a clinical case of asymptomatic middle lobe emphysema diagnosed in a 16-year-old girl.

Key words: congenital lobar emphysema, hyperinflation, the deficit of perfusion, congenital abnormality of blood vessels, adult patient.

(For citation: Samsonova MV, Mikhaylichenko KYu, Chernyayev AL, Chernyak AV, Tyurin IYe, Stepanyan IE. Congenital Lobar Emphysema in 16-Year-Old Girl: Clinical Observation. *Journal of Clinical Practice*. 2018;9(4):80–83. doi: <https://doi.org/10.17816/clinpract9480-83>)

ВВЕДЕНИЕ

Врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ) — редкий вариант врожденной аномалии легкого, диагностируемый у 95% пациентов в первые 6 мес после рождения или ранее. ВЛЭ чаще встречается у представителей мужского пола (соотношение М:Ж — 3:1), по частоте поражения преобладает локализация в верхней доле левого легкого. Этиологию ВЛЭ не всегда удается установить, примерно в 50% наблюдений причина развития заболевания остается не-

известной. В литературе описаны лишь немногочисленные наблюдения ВЛЭ у взрослых [1–3].

Приводим собственное клиническое наблюдение.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Девушка, 16 лет, с рождения росла и развивалась нормально. В 6-месячном возрасте перенесла пневмонию, которая разрешилась после терапии антибактериальными препаратами. В 2016 г. родители заметили изменение формы грудной клетки. В марте 2018 г. при диспансеризации на рентгено-

Рис. 1. Перфузионная сцинтиграфия легких: дефицит перфузии в правом легком (вид спереди)

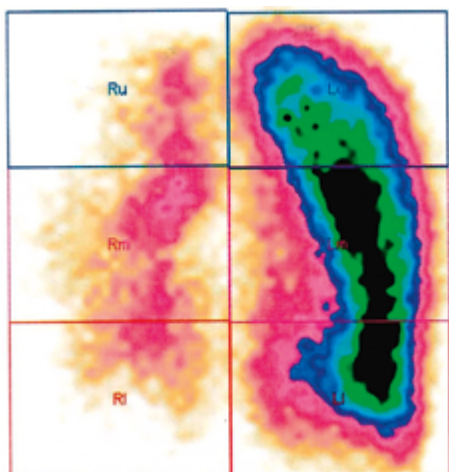
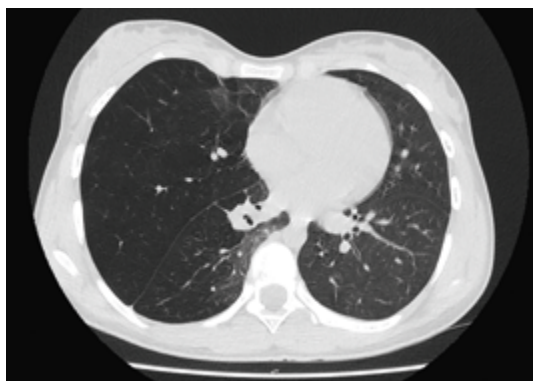


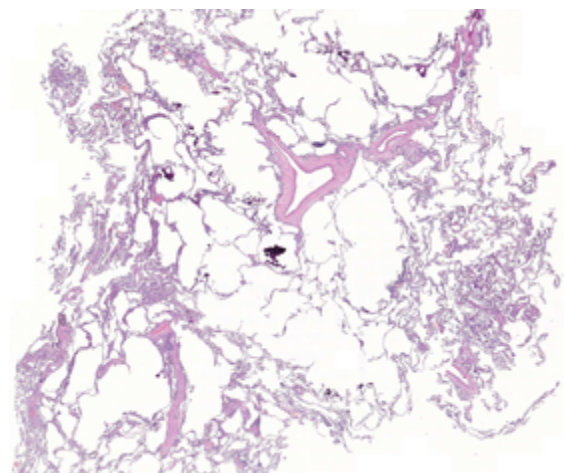
Рис. 2. Аксиальный скан КТ ОГК гиперинфляция средней доли правого легкого, частичная компрессия нижней доли, смещение средостения влево



грамме органов грудной клетки (ОГК) было обнаружено смещение средостения в левую сторону. В последующем были выполнены компьютерная томография (КТ) ОГК, радиоизотопное исследование, магнитно-резонансная томография грудной полости, по результатам которых выявлена эмфизема средней доли правого легкого, смещение средостения влево, дефицит перфузии в правом легком.

При КТ с внутривенным контрастированием от 06.04.2018 в верхней и нижней долях правого легкого были выявлены участки уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла», фиброзные тяжи и спайки в правой плевральной полости, средняя доля находилась в состоянии гиперинфляции, средостение смещено в сторону левого легкого (рис. 1). При этом верхне- и среднедолевые бронхи правого легкого были отечны и несколько деформированы. Левое легкое без видимой патологии. При сцинтиграфии от 05.04.2018 было обнаружено резкое снижение накопления радиофарм препарата во всех долях правого лег-

Рис.3. Гистологические признаки расширения альвеолярных ходов и альвеол



кого, подтверждающее дефицит перфузии (рис. 2). При бронхоскопии, выполненной 09.04.2018, выявлено, что устье правого среднедолевого бронха имеет щелевидную форму: было сделано заключение о пороке развития правого легкого. При ультразвуковом исследовании брюшной полости патологии не обнаружено.

12.04.2018 выполнена торакоскопическая резекция средней доли правого легкого. После ее удаления верхняя и нижняя доли были расправлены. В послеоперационном периоде состояние больной оставалось стабильным. На 11-е сут после операции сохранялся сброс воздуха из правой плевральной полости. Дренажи были удалены на 14-е сут после операции. В настоящее время состояние больной удовлетворительное, жалоб не предъявляет.

При гистологическом исследовании операционного материала выявлены очаговый фиброз висцеральной плевры, периваскулярные и перибронхиоларные лимфоидные инфильтраты, множественные тонкостенные полости, в стенках отдельных полостей — очаговые лимфоидные инфильтраты, скопления пигментированных макрофагов, плоскоклеточная метаплазия эпителия субсегментарного бронха со слабовыраженной лимфоидной инфильтрацией собственной пластинки слизистой оболочки, расширение альвеолярных ходов и альвеол (рис. 3).

В предоперационном периоде исследование функции внешнего дыхания выполнено не было. Оценка функционального состояния легких была проведена через 2 мес после среднедолевой лобэктомии, результаты свидетельствовали об умеренно выраженных обструктивных нарушениях: ОФВ₁ 53% от должных величин, ЖЕЛ 75%, ОЕЛ 121%, ВГО 180% — показатели гиперинфляции; ОО 264%,

ОО/ОЕЛ 53,5 — признаки воздушных ловушек; диффузионная способность легких не нарушена (85%).

На основании клинических данных, КТ ОГК, скинтиграфического исследования и гистологических изменений был сформулирован диагноз: «Врожденная лобарная эмфизема средней доли правого легкого».

ВРОЖДЕННАЯ ЛОБАРНАЯ ЭМФИЗЕМА: ОБСУЖДЕНИЕ

Врожденная лобарная эмфизема была впервые описана в 1932 г. Ричардом Нельсоном (Richard Nelson) [3, 4]. ВЛЭ является одной из аномалий развития легких, которая характеризуется гиперинфляцией одной или нескольких долей легкого с компрессией окружающей ткани легкого и смещением средостения в контралатеральную сторону. Частота встречаемости ВЛЭ составляет 1 на 20 000–30 000 [5], у мужчин встречается чаще, чем у женщин. ВЛЭ в 95% наблюдений диагностируется в первые 6 мес после рождения, у 1/3 пациентов — в течение нескольких часов после рождения. Наиболее часто имеет место поражение верхней левой доли, правой верхней доли и правой средней доли [6, 7]. В настоящем сообщении представлено наблюдение ВЛЭ с поражением средней доли правого легкого, диагностированной у девушки 16 лет.

Наиболее частой причиной развития ВЛЭ является обструкция дыхательных путей (бронхов), что обусловлено отсутствием бронхиальных хрящевых пластинок, атрезией бронха, бронхиальным стенозом, бронхомаляцией, наличием мекония и/или инородного тела, слизистыми пробками, гранулематозным воспалением в стенке бронха, аномалией сосудов, наличием тератомы. Однако в 25–50% наблюдений причина остается неизвестной. В 10% наблюдений у больных ВЛЭ наблюдается врожденная патология сердца [8, 9]. У нашей пациентки сужение среднедолевого бронха было зарегистрировано при бронхоскопии, однако не подтверждено при анализе КТ. При гистологическом исследовании мы не могли оценить состояние хрящевых пластинок бронхов, т.к. в представленном нам материале не встретилось хрящевых бронхов. Таким образом, причина развития ВЛЭ в данном наблюдении не была установлена.

Клинически ВЛЭ характеризуется одышкой, тахипноэ, цианозом, усилением работы вспомогательных дыхательных мышц, изменением конфигурации грудной клетки, кашлем, развивающимся в течение нескольких дней после рождения более чем в половине наблюдений. Описано возможное развитие пневмонии или пневмотораксов [10]. В настоящем наблюдении имело место бессимптомное течение заболевания, что часто встре-

чается у взрослых пациентов [1–3, 6]. Диагноз ВЛЭ устанавливают на основании клинической картины, рентгенографии/КТ ОГК и скинтиграфии легких.

Дифференциальную диагностику следует проводить с пневмотораксом, врожденной легочной мальформацией дыхательных путей, аденоматозной мальформацией, бронхолегочной секвестрацией, бронхогенными кистами, врожденной диафрагмальной грыжей, отсутствием легочной артерии в одном из легких, синдромом Суайра–Джеймса–Маклеода (Swyer-James-Macleod syndrome), при котором имеет место гипоплазия легочной артерии в сочетании с гиперинфляцией [11]. Традиционным лечением является резекция пораженной доли [12], однако улучшение методов рентгенологической диагностики приводит к увеличению числа пациентов с бессимптомным течением болезни: в этих случаях рекомендуется консервативная терапия [13].

При гистологическом исследовании выявляются изменения, характерные для эмфиземы легкого, в виде расширения альвеолярных ходов и «обмеления» альвеол [5]: такие же изменения были выявлены при гистологическом исследовании в настоящем наблюдении.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В приведенном выше наблюдении имела место ВЛЭ, вероятнее всего, связанная с врожденной деформацией правого среднедолевого бронха, которая, однако, не была окончательно доказана, дефицитом перфузии правого легкого, обнаруженной при скинтиграфическом исследовании. Нарушение перфузии легкого, возможно, связано с компрессией сосудов деформированным среднедолевым бронхом или с врожденной аномалией сосудов правого легкого.

В доступной нам литературе было обнаружено только четыре описания ВЛЭ у взрослых больных, протекавшей бессимптомно [1–3, 6]. Данное наблюдение было доложено и обсуждено на клиническом разборе в рамках XXVIII Национального конгресса по болезням органов дыхания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Sadaqat M, Malic JA, Karim R. Congenital lobar emphysema in an adult. *Lung India*. 2011;28(1):67–69. doi: 10.4103/0970-2113.76307.
2. Canneto B, Carreta A, Vagani A, et al. [Congenital lobar emphysema in adults. (Article in Italian).] *Minerva Chir*. 2000;55(5):353–356.
3. Caliskan T, Okutan O, Ciftci F. Congenital Lobar Emphysema. *Eurasian J Pulmonol*. 2014;16:50–53.

4. Nelson RL. Congenital cystic disease of the lung: report of a case. *J Pediatr*. 1932;1:233–238.
5. Parikh DH, Crabbe DC, Auldist AW, Rothenberg SS, editors. *Pediatric thoracic surgery*. Springer-Verlag London Limited; 2009. p. 407–410.
6. Datta AK, Mandal S, Jana JK. Congenital lobar emphysema: a case report. *Cases J*. 2009;2(1):67. doi: 10.1186/1757-1626-2-67.
7. Mendeloff EN. Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;16(3):209–214. doi: 10.1053/j.semtcv.2004.08.007.
8. Krummel TK. *Congenital malformations of the lower respiratory tract*. In: Chernick V, Boat TF, eds. *Kendig, s disorders of the respiratory tract in children*, 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998. pp. 305–307.
9. Khemiri M, Ouederni M, Ben Mansour F, Barasaoui S. Bronchogenic cyst: an uncommon cause of congenital lobar emphysema. *Respir Med*. 2008;102(11):1663–1666. doi: 10.1016/j.rmed.2008.07.001.
10. Powers JE, Counselman FL. Congenital lobar emphysema: tube thoracostomy not treatment. *Pediatr Emerg Care*. 2005;21(11):760–762. doi: 10.1097/01.ped.0000186432.82085.bf.
11. Capela C, Gouveia P, Sousa M, Regadas MJ. Adult diagnosis of Swyer-James-Macleod syndrome: a case report. *J Med Case Rep*. 2011;5:2. doi: 10.1186/1752-1947-5-2.
12. Dogan R, Demircin M, Sarigul A, et al. Surgical management of congenital lobar emphysema. *Turk J Pediatr*. 1997;39(1):35–44.
13. Ceran S, Altuntas B, Sunam GS, Bulut I. Congenital lobar emphysema: is surgery routinely necessary? *Afr J Paediatr Surg*. 2010;7(1):36–37. doi: 10.4103/0189-6725.59360.

КОНТАКТНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Самсонова Мария Викторовна

докт. мед. наук, заведующая лабораторией патологической анатомии ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России; ст. науч. сотрудник лаборатории патоморфологии ГБУЗ г. Москвы «Московский клинический научно-практический центр

имени А.С. Логинова» Департамента здравоохранения Москвы;

адрес: 115682, Москва, Ореховый бульвар, д. 28, **тел.:** +7 (495) 465-58-59, **e-mail:** samary@mail.ru, **SPIN-код:** 9525-9085, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0001-8170-1260>

Черняев Андрей Львович

докт. мед. на ук, профессор, заведующий отделом фундаментальной пульмонологии ФГБУ ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России;

ведущий научный сотрудник ФГБНУ «Научно-исследовательский институт морфологии человека»; профессор кафедры патологической анатомии и клинической патологической анатомии лечебного факультета ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России;

e-mail: cheral12@gmail.com, **SPIN-код:** 4433-4567, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-0973-9250>

Михайличенко Кирилл Юрьевич

науч. сотр. лаборатории патологической анатомии

ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России;

e-mail: kirr.mih@gmail.com, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-9795-7022>

Черняк Александр Владимирович

канд. мед. наук, заведующий лабораторией функциональных и ультразвуковых методов исследования ФГБУ «НИИ пульмонологии» ФМБА России;

e-mail: achi2000@mail.ru, **SPIN-код:** 9328-6440, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-2001-5504>

Тюрин Игорь Евгеньевич

докт. мед. наук, профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии

ФГБОУ «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России;

e-mail: igortyurin@gmail.com, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>

Степанян Игорь Эмильевич

докт. мед. наук, профессор, ведущий науч. сотр., советник директора ФГБНУ «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза»;

e-mail: drstepanyan@mail.ru, **ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-2985-3379>