

Ильченко С.И.¹, Фиалковская А.А.¹, Иванусь С.Г.², Донец М.Н.²

¹ Днепропетровская медицинская академия, Днепр, Украина

² Детская городская клиническая больница № 2, Днепр, Украина

Ilchenko S.¹, Fialkovska A.¹, Ivanus' S.², Donets M.²

¹ Dnipropetrovsk Medical Academy, Dnipro, Ukraine

² Children's City Clinical Hospital № 2, Dnipro, Ukraine

Буллезная эмфизема легких у подростка: врожденный порок развития или исход бронхолегочной дисплазии? Разбор клинического случая

Bullous Emphysema in Adolescent: Congenital Malformation or Outcome of Bronchopulmonary Dysplasia? A Case Report

Резюме

Эмфизема легких относится к группе хронических обструктивных заболеваний легких и в детской пульмонологии является одним из сложных диагнозов, требующих проведения тщательной дифференциальной диагностики. В представленной статье подробно изложены возможные причины формирования и клинические проявления эмфиземы легких у детей. Подробно описан клинический случай буллезной эмфиземы легких у подростка. Данный пример показывает, что решающую роль в установлении правильного диагноза у пациента сыграло детальное обследование с использованием такого современного метода диагностики, как компьютерная томография высокого разрешения. Однако окончательно установить природу данного патологического процесса у ребенка оказалось весьма затруднительным. Возможно, более ранняя диагностика и профилактика развития тяжелых необратимых изменений в легких подростка позволили бы избежать развития диффузного бронхолегочного процесса.

Ключевые слова: буллезная эмфизема легких, врожденный порок развития, бронхолегочная дисплазия, дети.

Abstract

Pulmonary emphysema belongs to the group of chronic obstructive pulmonary diseases. In pediatric pulmonology, it is one of the complex diagnoses that require careful differential diagnostics. The article describes in detail the possible causes of the formation and clinical manifestations of pulmonary emphysema in children. The clinical case of bullous emphysema in a teenager is described in detail. This example shows that a detailed examination using such a modern diagnostic method as high-resolution computed tomography played a crucial role in establishing the correct diagnosis in the patient. However, it was very difficult to reveal finally the nature of this pathological process in the child. Earlier diagnostics and prevention of severe irreversible changes in the lungs of the teenager could help to avoid the development of diffuse bronchopulmonary process.

Keywords: bullous emphysema, congenital malformation, bronchopulmonary dysplasia, children.

В детской пульмонологии достаточно часто поиск причин формирования хронического бронхолегочного процесса направлен на выяснение его первичности или вторичности. Порок развития, генетически обусловленное заболевание, инфекция или последствия легочной реанимации в неонатальном периоде? Ответить на эти вопросы однозначно удается в условиях клиники не всегда.

Одним из сложных дифференциальных диагнозов в педиатрической практике является патология легких, сопровождающаяся синдромом повышенной прозрачности легочной ткани. У детей чаще всего этот синдром встречается при тяжелом течении бронхиальной астмы, но может быть и признаком первичной эмфиземы легких (ЭЛ) – одной из наиболее тяжелых форм хронической обструктивной патологии легких.

Причиной развития первичной ЭЛ может быть генетическая предрасположенность, обусловленная наследственным дефицитом ингибиторов эластазы, таких как альфа-1-антитрипсин и альфа-2-макроглобулин. При этом происходит деструкция эластического каркаса легкого за счет избыточного накопления протеолитических ферментов, которые продуцируются в основном нейтрофилами и альвеолярными макрофагами. У детей дефицит альфа-1-антитрипсина проявляется врожденным циррозом печени в периоде новорожденности, а хроническая обструктивная патология легких, как правило, формируется только после 18 лет [2–4]. Буллезная эмфизема легких (БЭЛ) рассматривается как морфологический вариант эмфиземы и характеризуется деструкцией альвеолярных стенок с образованием полостей (булл) диаметром больше 0,5 см. Их края формируются висцеральной плеврой и дольковыми перегородками. По размеру различают мелкие буллы (до 1 см), средние (1–5 см), крупные (5–10 см) и гигантские (>10 см). Эмфизему легких, сопровождающуюся формированием множества крупных булл, называют буллезной болезнью [1, 2].

У детей раннего возраста диагностируют врожденную лобарную эмфизему (ВЛЭ) – врожденный порок развития, характеризующийся эмфизематозным растяжением паренхимы доли или сегмента легкого. Частота ВЛЭ составляет примерно 14% среди всех врожденных аномалий легких [4]. Отмечено, что ВЛЭ в 3 раза чаще встречается у мальчиков, чем у девочек, а по локализации чаще всего поражаются верхняя (42,2%) и средняя доли (35,3%) левого легкого, реже – верхняя доля правого легкого (20,7%) и крайне редко – нижние доли (0,9%). Двусторонние поражения наблюдаются в исключительных случаях. Имеются данные о семейных случаях заболевания [5, 6]. В 50–55% случаев причину заболевания установить не удается, однако полагают, что ВЛЭ может возникнуть как вследствие аномалии развития долевого бронха (недоразвитие и отсутствие хрящевых элементов бронхов), частичной обструкции просвета бронха утолщенными складками слизистой оболочки, сдавления долевого бронха аномально отходящим сосудом, так и при тяжелом поражении легких у детей раннего возраста. Возникающий при этом клапанный механизм обструкции бронха приводит к резкому повышению внутрилегочного давления, перерастяжению паренхимы пораженной доли легкого и снижению эластичности легочной ткани, уменьшению в объеме здоровых участков легкого и смещению средостения в противоположную сторону [4, 5].

Основным клиническим проявлением ВЛЭ является дыхательная недостаточность (ДН), тяжесть которой зависит от объема поражения и степени компрессии здоровых участков легкого. N. Myers описал 3 клинических типа ВЛЭ: тип 1 – у детей раннего возраста с выраженной клинической симптоматикой, тип 2 – у детей более старшего возраста, тип 3 – бессимптомная, выявляемая как случайная находка (2-й и 3-й типы встречаются редко) [4]. Наиболее тяжелые формы ВЛЭ манифестируют в первые минуты и часы жизни. Примерно у 50% пациентов диагноз устанавливают на первом месяце жизни [7]. Реже заболевание выявляется у детей дошкольного и даже старшего школьного возраста, показанием для обследования которых служат частые респираторные заболевания, повторные бронхиты и деформация грудной клетки в виде асимметрии и выбухания грудной стенки над областью эмфиземы [8, 9].

Некоторые ученые рассматривают ЭЛ у детей как проявление дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Признаками ДСТ бронхолегочной системы являются трахеобронхомалация, трахеобронхомегалия, трахеобронхиальная дискинезия, бронхоэктазы, апикальные буллы и первичный спонтанный пневмоторакс. Наблюдаются изменения костно-суставной системы в виде деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная), позвоночника (сколиоз, кифоз), конечностей (вальгусная, варусная), стоп (плоскостопие), гипермобильности суставов [2, 10].

В развитии ЭЛ важную роль может играть легочная инфекция. Инфекционное воспаление стимулирует протеолитическую активность макрофагов и нейтрофилов. Бактерии также могут выступать в качестве дополнительного источника протеолитических агентов, в том числе эластазы. Все это ведет к развитию протеазно-антипротеазного дисбаланса. В последнее время немаловажное значение в патогенезе ЭЛ придается респираторным вирусам. Сами по себе вирусы не вызывают выраженной нейтрофильной или макрофагальной реакции, но из-за высокой contagiousности и способности подавлять местный и общий иммунитет они в большинстве случаев способствуют обострению воспалительных процессов с развитием бактериальной инфекции [11].

Еще одной из причин развития эмфиземы легких у детей является бронхолегочная дисплазия (БЛД) [12, 13]. В патогенезе БЛД решающее значение имеет незрелость легочной ткани к чрезмерному повреждающему действию перекисных соединений, образующихся при оксигенотерапии. Баротравма легких вследствие токсического действия высоких концентраций кислорода во вдыхаемой смеси приводит к повреждению эпителиального и эндотелиального клеточных барьеров и развитию протеин-содержащего отека легочной ткани, что сопровождается снижением растяжимости альвеол, уже нарушенной вследствие дефицита сурфактанта. Снижение комплаенса легких и нарастающие нарушения вентиляционно-перфузионных отношений обуславливают необходимость использования более высоких параметров ИВЛ, что замыкает порочный круг, усиливая повреждение легких. Применение ИВЛ с постоянным положительным давлением способствует возникновению разрывов альвеол с образованием интерстициальной эмфиземы [14]. БЛД достаточно глубоко изучается в настоящее время у детей раннего возраста, однако катамнестические наблюдения за исходами этой патологии в подростковом возрасте единичны [15, 16].

По современным представлениям даже при клиническом благополучии перенесенная в неонатальном периоде БЛД приводит к стойким, необратимым нарушениям вентиляционной функции легких, к ранней эмфизематозной перестройке с потерей эластических свойств легочной ткани [17]. По данным С.В. Старевской, буллезная эмфизема была диагностирована у 20% детей в возрасте 7–15 лет с БЛД в анамнезе [18].

Клинический случай из нашей практики может служить примером сложности диагностики и анализом тактических врачебных ошибок при синдроме буллезной эмфиземы легких у подростка.

Мальчик 17 лет поступил в городское пульмонологическое отделение с жалобами на одышку, усиливающуюся при минимальной физической нагрузке, быструю утомляемость, частую заболеваемость бронхитами (до 3–4 раз в год). Со слов пациента, периодически при кашле и одышке самостоятельно использует ингаляции вентолина.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился от III беременности, протекавшей на фоне хронической фетоплацентарной недостаточности, бактериального вагиноза, анемии легкой степени. Наследственность не отягощена. Родители без вредных привычек. Роды вторые, в сроке 39 недель, путем кесарева сечения в связи с поперечным положением плода. Ребенок был рожден в асфиксии средней степени тяжести с задержкой внутриутробного развития (вес при рождении – 2550 г, длина тела – 47 см). С первых минут жизни отмечались нарастающие дыхательные расстройства, по поводу чего ребенок был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии, где длительное время находился на ИВЛ. В возрасте 3 месяцев была диагностирована лобарная эмфизема и произведена лобэктомия верхней доли левого легкого. В последующем ребенок часто болел бронхитами, периодически сопровождающимися бронхообструктивным синдромом. В возрасте 3 лет, по данным первичной документации, был выставлен диагноз «хронический бронхит» без расшифровки патоморфологических изменений. В течение последующих 14 лет мальчик наблюдался нерегулярно, последнее стационарное обследование и лечение в возрасте 10 лет. По данным амбулаторной карты не удалось проанализировать изменения функции легких за период болезни, мониторинг спирометрических показателей на амбулаторном этапе не проводился.

Объективно при поступлении в стационар состояние ребенка средней степени тяжести за счет дыхательных расстройств, белково-энергетической недостаточности. Сознание ясное. Частота дыхания 24/мин, частота сердечных сокращений 85 уд/мин, артериальное давление 90/60 мм рт. ст., SpO_2 – 92%. Ребенок астенического телосложения. Физическое развитие среднее, резко дисгармоничное (рост 176 см, масса тела 49,6 кг (дефицит массы 15,2%)). Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. Отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка равномерно истончена. Периферические лимфоузлы не увеличены. При осмотре обращали на себя внимание деформация и асимметричность грудной клетки, кифосколиоз. Аускультативно над легкими в нижних отделах слева дыхание резко ослаблено, справа – равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Перкуторно в нижних отделах слева коробочный звук. Тоны сердца громкие, ритмичные, акцент II тона над легочной артерией.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Лабораторно-инструментальное обследование включало клинический и биохимический анализы крови (без патологических изменений). Уровень $\alpha 1$ -антитрипсина составил 1,15 г/л (N=0,9–2,0 г/л), содержание хлоридов пота – 16 мгэкв/л.

Результаты спирометрического исследования выявили у ребенка тяжелые нарушения функции внешнего дыхания с преобладанием обструктивного компонента (FEV1 46,6%, FVC 64,5%, PEF 51%). Проба с бронхолитиком была отрицательной.

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки определялись деформация корней легких, неоднородность пневматизации легочных полей, обеднение сосудистого рисунка верхней доли левого легкого, низкое расположение и уплощение купола диафрагмы, суженный сердечный силуэт.

При электрокардиографическом и эхокардиографическом исследовании выявлены отклонения электрической оси сердца вправо, признаки легочной гипертензии I степени (СДЛА=35 мм рт. ст.), свидетельствующие о перегрузке правых отделов сердца.

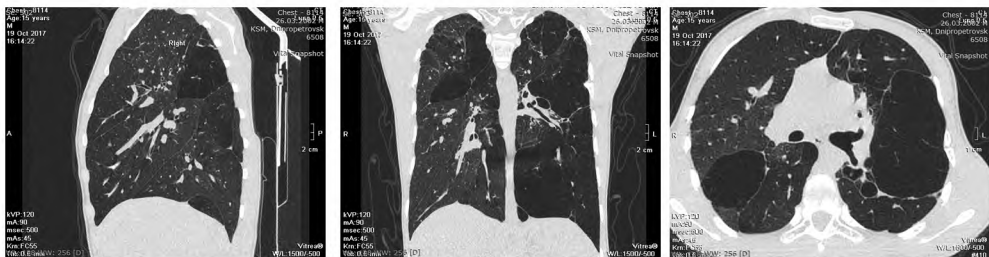
С учетом выявленных отклонений для детализации морфологических изменений легочной ткани в план обследования была включена компьютерная томография высокого разрешения (КТВР), которая выявила в паренхиме обоих легких (но больше в нижней доле левого легкого) множественные участки панлобулярной эмфиземы с формированием эмфизематозных булл размером от 12 до 95 мм (см. рисунок).

На основании жалоб, данных анамнеза жизни и заболевания, результатов проведенного комплексного обследования был выставлен клинический диагноз. Основной: двусторонняя буллезная эмфизема легких.

Осложнения: хроническое компенсированное легочное сердце. Легочная гипертензия I степени. Дыхательная недостаточность II степени. Белково-энергетическая недостаточность II степени.

Ребенок консультирован торакальным хирургом, который сделал заключение о том, что в настоящее время оперативное лечение не показано. Хирургом пациент был отнесен в группу риска по возможному возникновению пневмоторакса, даны рекомендации по ограничению физической активности.

Представленный клинический случай показывает, что решающим в диагностике эмфиземы у данного пациента было проведение



Компьютерная томограмма высокого разрешения органов грудной клетки ребенка В., 17 лет (множественные участки панлобулярной эмфиземы с формированием эмфизематозных булл)

компьютерной томографии высокого разрешения (КТВР), которая имеет значительные преимущества в выявлении и оценке распространенности эмфиземы легких по сравнению с рентгенологическим исследованием. Основным преимуществом КТВР служит ее высокая чувствительность, превышающая 90%, по обнаружению даже небольших тонкостенных кист, которые не удается увидеть на рентгенограммах. Более точно, чем рентгенография, КТВР передает морфологические изменения в легких при различных формах эмфиземы.

Другая не менее сложная задача – это установление природы данного патологического процесса. Является ли эмфизема у данного пациента первичной самостоятельной нозологической единицей (врожденным пороком развития) или вторичной – как исход бронхолегочной дисплазии? Клиническое разграничение этих состояний у данного пациента является весьма затруднительным. С одной стороны, тяжесть общего состояния ребенка при рождении, нарастающие дыхательные расстройства в первые минуты жизни, локализация первичного патологического процесса в верхней доле левого легкого могли свидетельствовать в пользу врожденной лобарной эмфиземы. С другой стороны, развитие и прогрессирование буллезной эмфиземы в дальнейшем можно рассматривать как результат бронхолегочной дисплазии, в пользу чего свидетельствует длительная оксигенотерапия в неонатальном периоде, двусторонний характер патологического процесса, низкая масса тела при рождении. Отягощающим фактором, вероятно, являлось и внутриутробное инфицирование ребенка. Для верификации диагноза в данном случае полезным был бы анализ патоморфологического исследования биоматериала, полученного во время лобэктомии, биопсия легкого в настоящее время, что является инвазивным и малодоступным диагностическим методом в детской пульмонологии из-за высоких рисков осложнений.

Таким образом, обобщая и анализируя данные анамнеза болезни пациента с раннего возраста, записи врачей в первичной документации и полученные результаты клинико-инструментального обследования уже в подростковом возрасте, следует заключить, что имеет место случай диффузного недифференцированного бронхолегочного процесса с тяжелыми и необратимыми нарушениями как структуры, так и функции легких, профилактика прогрессирования которых должна была проводиться на ранних этапах болезни, так как ребенок уже с неонатального периода по всем критериям находился в группе риска по развитию хронического бронхолегочного заболевания. Обязательным для диспансерного наблюдения за такими детьми должен быть мониторинг данных функционально-инструментальных исследований. КТВР является высокочувствительным методом в детской пульмонологии для определения распространенности и динамики патоморфологических нарушений при синдроме повышенной воздушности легочной ткани.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

■ ЛИТЕРАТУРА

1. Sokolova E., Karmazanovskii G. (2012) Sovremennie aspekty luchevoi diagnostiki emfizemi legkih (obzor literaturi) [Modern aspects of radiation diagnostics of emphysema (literature review)]. *Diagnostic interventional radiology*, vol. 6, no 1, pp. 87–94.
2. Maksimova S., Samoilenko I., Bukhtiyarov E. (2013) Bulleznaya emfizema legkih, oslozhnennaya spontannim pnevmotoraksom sluchai iz praktiki [Bullous Emphysema Complicated by Spontaneous Pneumothorax. Case Study]. *Child's health*, no 7(50), pp. 162–164. Available at: <https://doi.org/10.22141/2224-0551.7.50.2013.84926>.
3. Solov'eva O. (2015) Defitsit α 1-antitripsina v praktike pul'monologa [α 1-Antitripsin deficiency in a pulmonologist's practice]. *Pulmonology*, no 25 (4), pp. 505–508.
4. Vladimirova Ye., Aidarova B., Gushev V., Avdil A., Zhetpisova A., Serdalina I. (2015) Vrozhdannaya lobarnaya emfizema [Congenital lobar emphysema]. *Medicine and ecology*, no 1 (74), pp. 23–27.
5. Rozinova N., Sorokina E., Kostyuchenko M. (2009) Sindrom Vil'yamsa – Kempbella i lobarnaya emfizema – redkie poroki razvitiya lyogkih s edinoi patogeneticheskoi osnovoi [Williams – Campbell syndrome and lobar emphysema are rare lung malformations with a single pathogenetic basis]. *Difficult Patient*, no 8–9, pp. 32–34.
6. Kostyuchenko M. (2009) Vrozhdannaya lobarnaya emfizema [Congenital lobar emphysema]. *Redkie zabolevaniya legkih u detei. Klinicheskie nablyudeniya* [Rare lung diseases in children. Clinical observations]. Moscow, Overlei, pp. 43–49.
7. Badiu I., Hiriscu A., Lupan I., Samasca G. (2017) Congenital Lobar Emphysema in Infants. *Maedica (Buchar)*, vol. 12 (2), pp. 133–135.
8. Zaitseva S., Aleksandrina N., Praznikova T., Rubtsova T., Aleksandrova S., Zaitseva O. (2010) Sluchai pozdnei diagnostiki vrozhdennoi lobarnoi emfizemi legkih u rebenka 15 let [The case of late diagnostics of congenital lobar emphysema in a 15-year-old child]. *Pediatrics named after G.N. Speransky*, vol. 89, no 4, pp. 142–145.
9. Santra A., Dutta P., Manjhi R., Pothal S. (2014). Congenital lobar emphysema presenting at late childhood: A rare case report. *Lung India*, vol. 31(3), pp. 302–304. doi: 10.4103/0970-2113.135792.
10. Konyushevskaya A., Franchuk M. (2012) Sindrom nedifferentsirovannoi displazii soedinitel'noi tkani. Pul'monologicheskie aspekty [Syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia. Pulmonological aspects]. *Child's health*, no 7 (42), pp. 147–154.
11. Visotskii A. (2008) Bulleznaya emfizema legkih: etiologiya, patogenez, klassifikatsiya [Bullous emphysema: etiology, pathogenesis, classification]. *Novosti meditsini i farmatsii. Allergologiya, pul'monologiya i immunologiya* (electronic journal). Available at: <http://www.mif-ua.com/archive/article/6183> no 256
12. Ovsyannikov D. (2011) Bronholegochnaya displaziya: estestvennoe razvitie, ishodi i kontrol' [Bronchopulmonary dysplasia: natural progression, outcomes, and control]. *Pediatrics named after G.N. Speransky*, vol. 90, no 1, pp. 141–150.
13. Bhandari A., McGrath-Marrow S. (2013) Long-term pulmonary outcomes of patients with bronchopulmonary dysplasia. *Semin Perinatol*, vol. 37, pp. 132–137.
14. Sirotnina-Karpova M.S. (2017) Bronholegochnaya displaziya kak prichina formirovaniya hronicheskoi patologii organov dihaniya u detei (obzor literaturi) [Bronchopulmonary dysplasia as a cause of formation of chronic pathology of the respiratory system in children (review)]. *Bulletin Physiology and Pathology of Respiration*, no 63, pp. 108–114.
15. Duka Y., Ilchenko S. (2008) O pravomochnosti diagnoza hronicheskoi obstruktivnoi bolezni legkih v detskom vozraste [About the competence of diagnosis of chronic obstructive lung disease in childhood]. *Perinatology and Pediatrics*, no 1 (33), p. 68.
16. Ilchenko S., Fialkovskaya A., Ivanus S. (2017) O roli ureamikoplazmennogo infitsirovaniya v razvitii bronholegochnoi displazii u detei rannego vozrasta [About the role of ureaplasma and mycoplasma infection in the development of bronchopulmonary dysplasia in infants]. *Child's Health*, no 4, pp. 521–526.
17. Duka Y., Cherginec V., Ilchenko S. (2010) Patomorfologicheskie i klinicheskie osobennosti bronholegochnoi displazii u detei v sovremennih usloviyah [Pathomorphological and clinical features of bronchopulmonary dysplasia in children in modern conditions]. *Tavricheskiy mediko-biologicheskii vestnik*, no 4 (52), pp. 47–50.
18. Starevskaya S. (2010) Bronholegochnaya displaziya: rezul'tati dlitel'nogo nablyudeniya [Bronchopulmonary dysplasia: results of long-term follow-up]. *Proceedings of the XVII Russian National Congress "Human and Medicine"* (Moscow, Russia, April 12–16), Moscow, p. 464.

Поступила/Received: 15.10.2018

Контакты/Contacts: fialkovskaja.a@gmail.com