Врождёная долевая эмфизема

Врожденная лобарная эмфизема

- (синонимы — врожденная локализованная эмфизема, гигантская эмфизема, эмфизема напряжения) — порок развития, характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте.
  Увеличение объема эмфизематозной доли может происходить остро, сопровождаясь сдавлением функционирующей легочной ткани, смещением средостения в противоположную сторону, в результате чего возникают непосредственно угрожающие жизни явления недостаточности дыхания и кровообращения.
- Нередко происходят менее выраженные рецидивирующие вздутия доли и повторные обострения дыхательной недостаточности, в некоторых случаях провоцируемые респираторной вирусной инфекцией.
- Иногда же увеличение объема доли происходит медленно, незаметно для больного и проявляется уже в зрелом возрасте.

- Описана впервые в 1932, Nelson, а потом в 1951 Robertson and James. Редкое заболевание - 1 случай на 20-30 тыс. рождений.
- Аномалия определяется как гиперинфляции одной или более долей легких в отсутствие внешней бронхиальной обструкции.

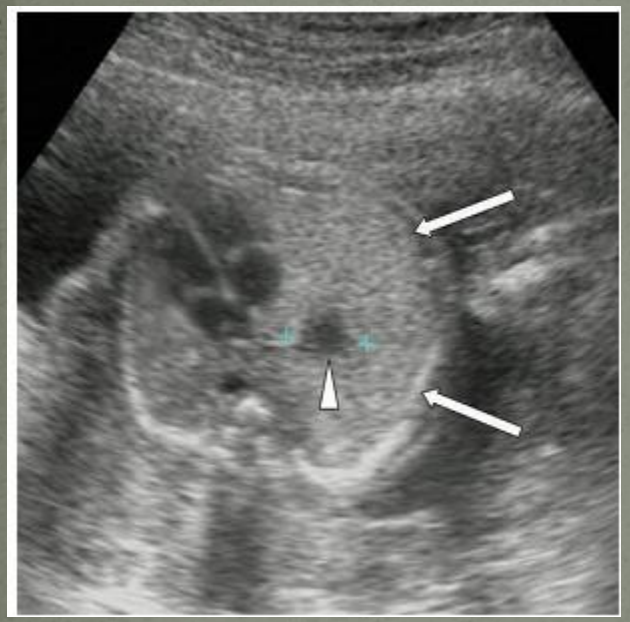
- Врожденная лобарная эмфизема может быть обусловлена следующими тремя пороками развития:
- аплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхов, в которых отсутствуют пучки гладких мышц и имеются лишь единичные мышечные клетки;
- отсутствием промежуточных генераций бронхов;
- агенезией всего респираторного отдела доли.

Три типа морфологических изменений

- Во-первых, может наблюдаться *полиальвеолярная доля с эмфиземой*. В этом случае альвеолы внутри доли имеют нормальные размеры, но число их увеличено.
- Во-вторых, может иметь место *гиперинфляция доли легкого*, когда число альвеол внутри нее нормальное, но наблюдается растяжение паренхимы, обусловленное частичной обструкцией дыхательных путей.
- И наконец, возможна *односторонняя врожденная эмфизема с гипоплазией и компенсаторной эмфиземой контралатерального легкого*.

Пренатальная диагностика

- 2 триместр УЗИ и МРТ



Клиническая классификация

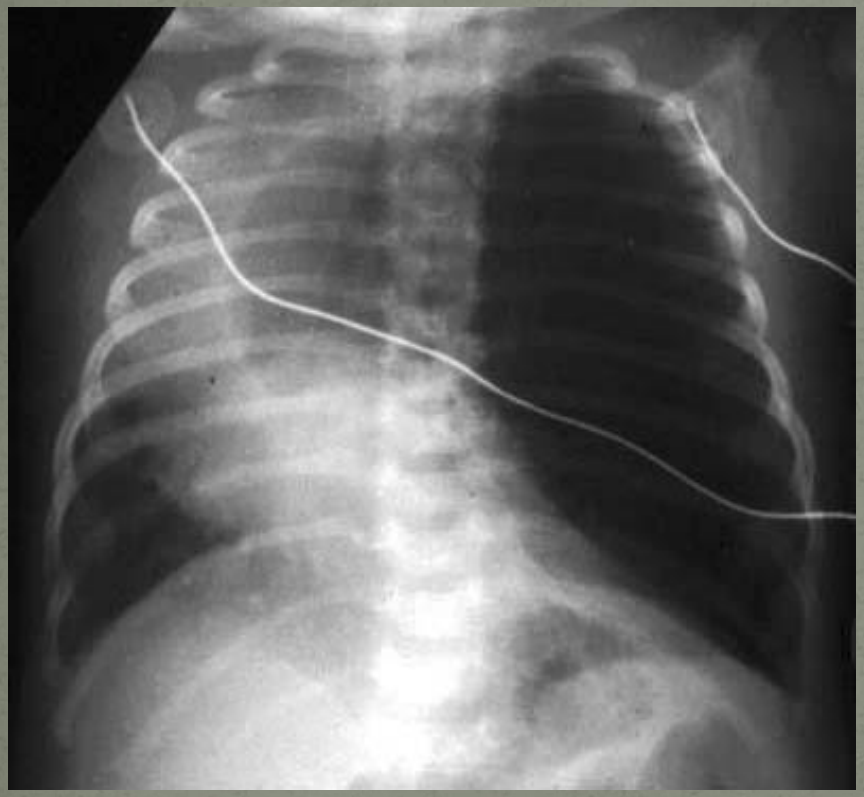
- Принято делить лобарную эмфизему на
- 1. декомпенсированную форму
- 2. субкомпенсированну
- 3. компенсированную

.

Наиболее тяжелые формы лобарной эмфиземы проявляются в первые же дни жизни ребенка одышкой, цианозом, приступами асфиксии, сопровождающимися судорогами, потерей сознания. Над патологически измененной долей легкого перкуторный звук коробочный, дыхание ослаблено или не прослушивается. Средостение смещено в противоположную сторону. Такие формы лобарной эмфиземы без хирургического вмешательства в короткие сроки приводят к гибели ребенка в результате тяжелой легочно-сердечной недостаточности.

- При менее тяжелых формах клиническая симптоматика не столь грозная.
- Заболевание диагностируется несколько позже — в возрасте 2-3 мес. В таких случаях процесс приобретает подострое или хроническое течение. Клинически патология проявляется кашлем, не резко выраженной одышкой. Больные дети имеют тенденцию к воспалительным заболеваниям бронхолегочной системы, часто отстают в физическом развитии.
- При небольшой степени эмфизематозного вздутия клиническая симптоматика может быть столь скудной, что заболевание у детей старшего возраста или взрослых людей иногда выявляется случайно при рентгенологическом обследовании. Изменения в легких были обнаружены рентгенологически при профилактическом осмотре..

- В зависимости от степени выраженности лобарной эмфиземы и тяжести клинических проявлений выделяют декомпенсированную, субкомпенсированную и компенсированную формы заболевания.
  Следует иметь в виду, что степень выраженности лобарной эмфиземы может колебаться. Муральные и экстрамуральные изменения бронхиального дерева могут приводить к временному синдрому стеноза. При этом наблюдается картина интермиттирующей лобарной эмфиземы
- Левая верхняя доля поражется в 41% ; правая средняя доля в 34%; правая верхняя - в 21%. Нижние доли поражаются редко - 5%. ВПС - 10%. Чаще всего у европейцев, мальчики/девочки – 3:1.

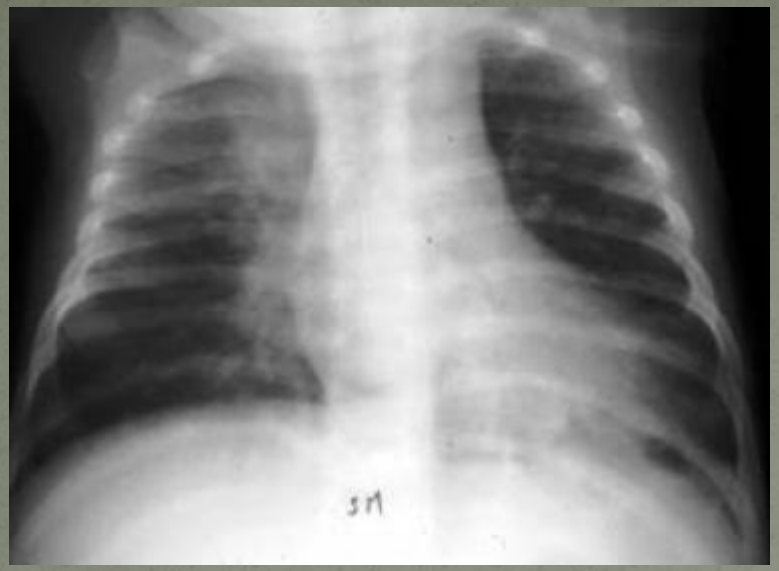


158.0
DFOV 17.0cm
STND/P
MF:
R
V 120

Дифференциальный диагноз

- синдром Swyer-James - постинфекционной облитерирующий бронхиолит. Слева -12 мес ребенок с пневмонией.
- Справа – тот же ребенок через 8 мес. Гиперинфляция левого легкого.

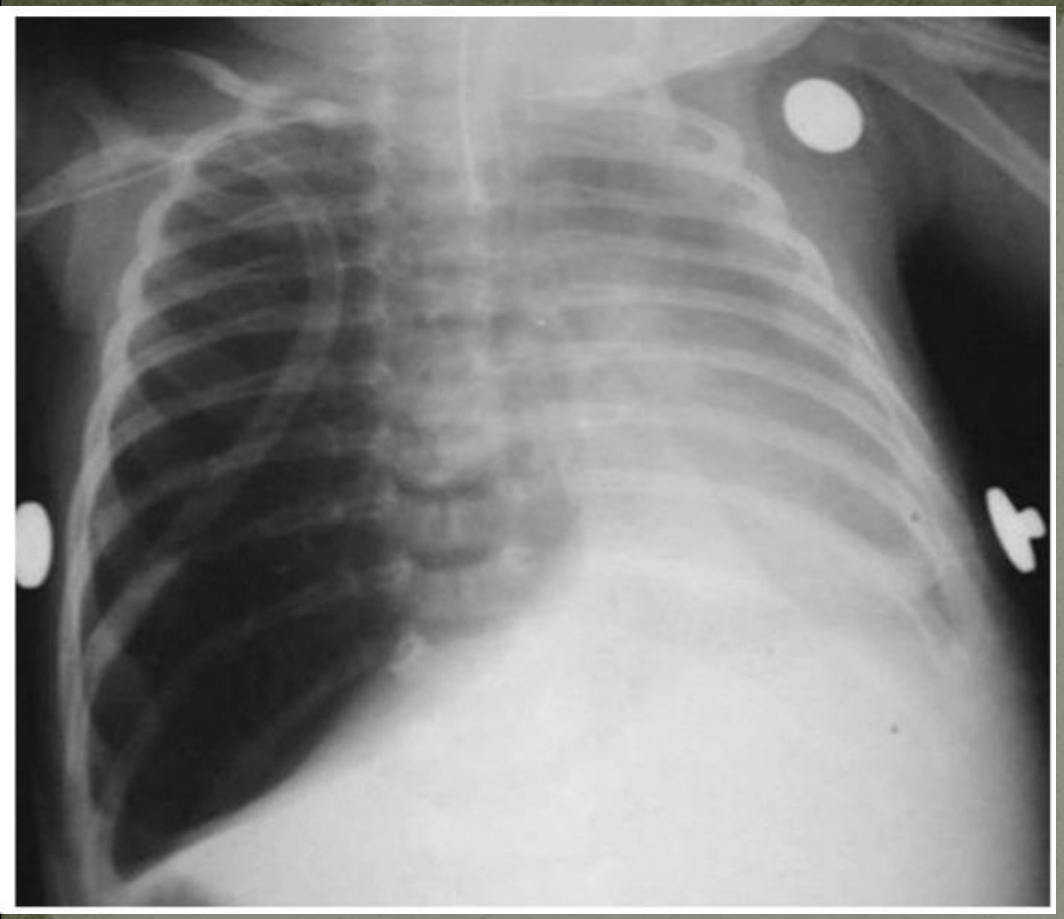
- Синдром Swyer-Джеймс приводит к неспособности легких расти после тяжелого обструктивного бронхиолита. На КТ пострадавших легких показывает небольшой размер и снижение кровоснабжения, гиперэкспансия, сверхпрозрачность и, редко, бронхоэктатическая болезнь.
- Аденовирусной инфекции считается самым возбудителем. Больные хорошо реагируют на бронходилататоры, в отличие от случаев бронхиальной аномалии.



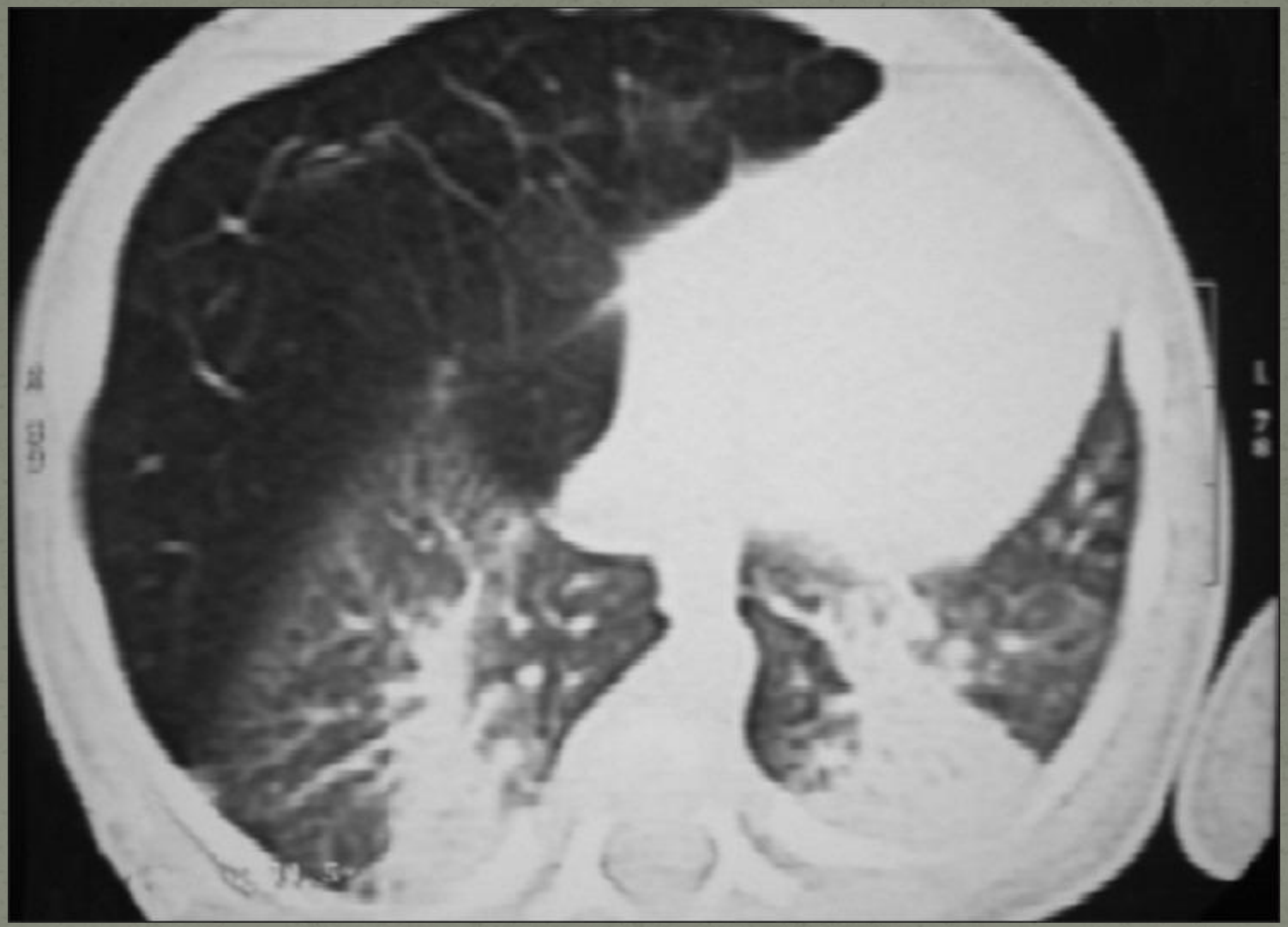
- 4-месячный ребенок пневмония справа. Пневмонии была вызвана тяжелой респираторно-синцитиальный вирусной инфекцией

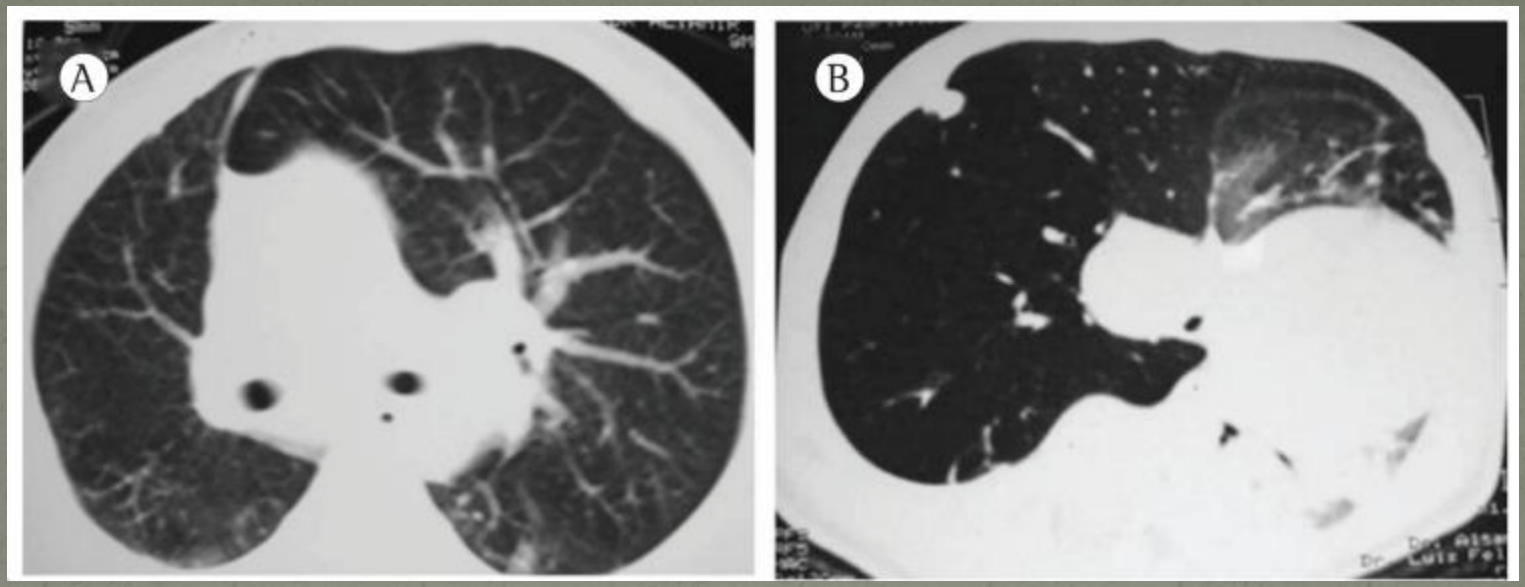
- тот же ребенок в 8 лет. Пациент испытывает эпизоды гипоксемии. Обратите внимание на небольшой размер правого легкого и перерастяжение левого легкого.

- при лобарной эмфиземе, наблюдается сверхпрозрачность легких с ослабленным, но сохраненным легочным рисунком. Сжатие оставшихся легких на этой стороне,уплощает дифрагму и расширяет межреберныn промежутки . медиастинальная а грыжи спереди, сердце смещается кзади .
- Доля не изменяется во время выдоха, или после размещения пациента в латеральные позиции.
- Рентгеноскопия грудной клетки показывает фиксированные легкие и диафрагму на пораженной стороне.



- Диагностическая ошибка – гиперинфляцию доли приняли за пневмоторакс и дренировали грудную полость

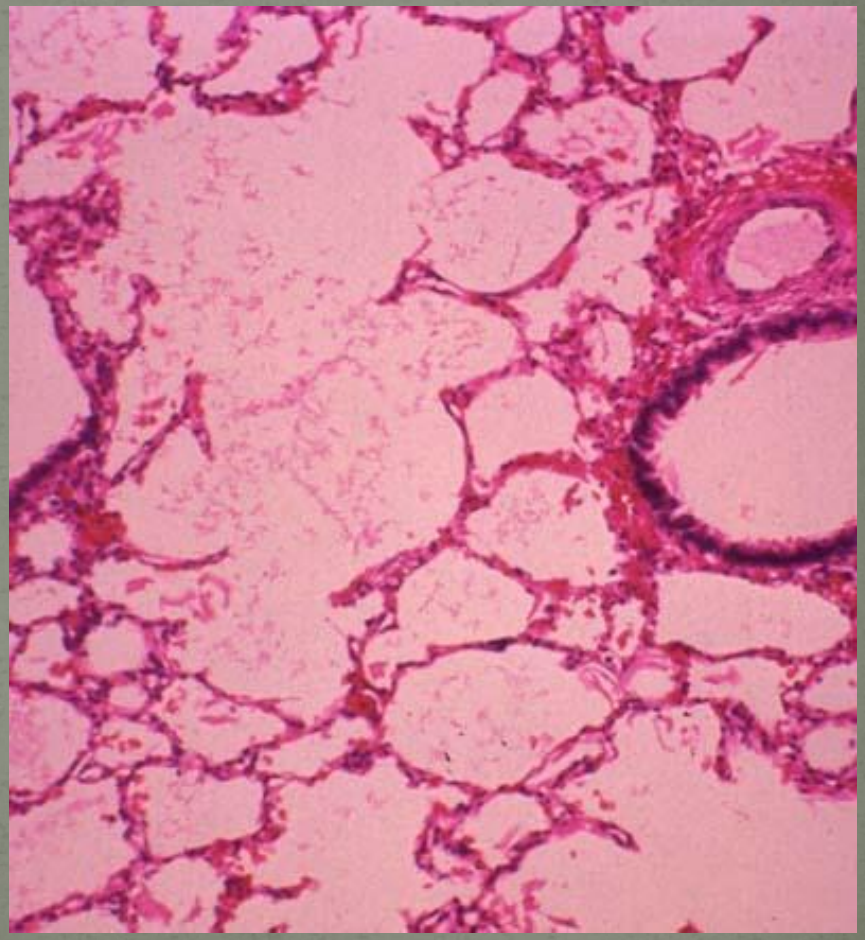


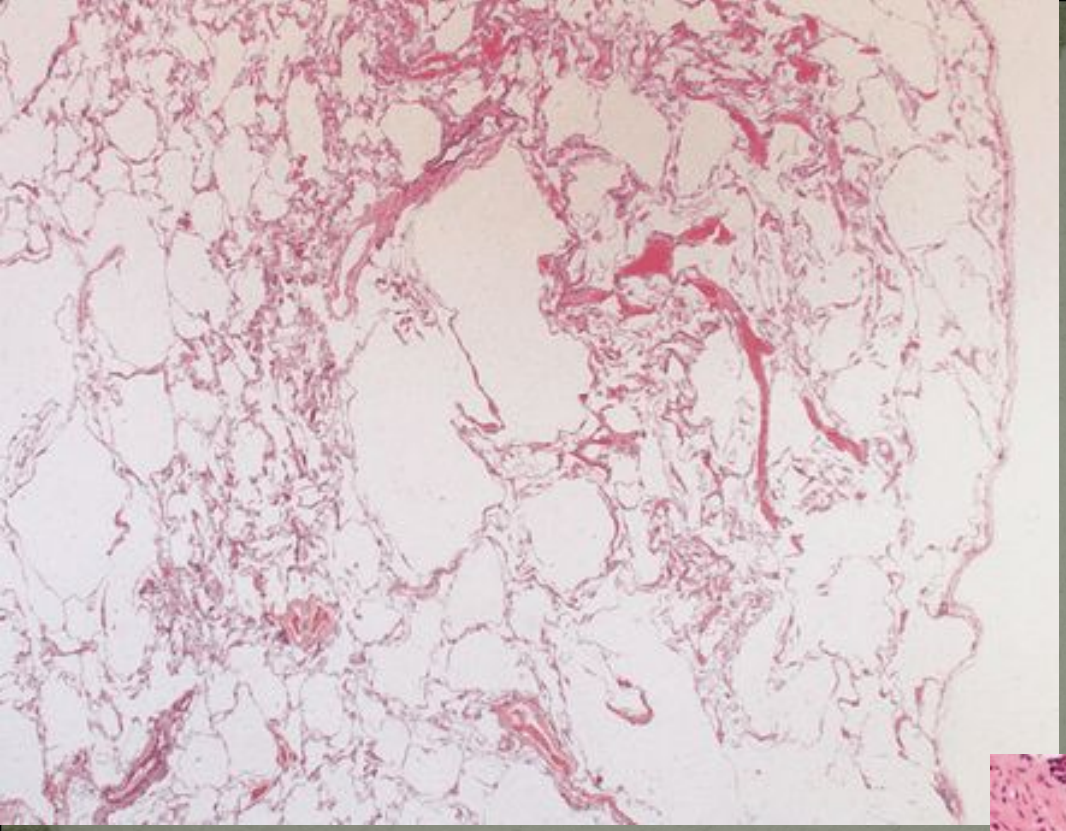


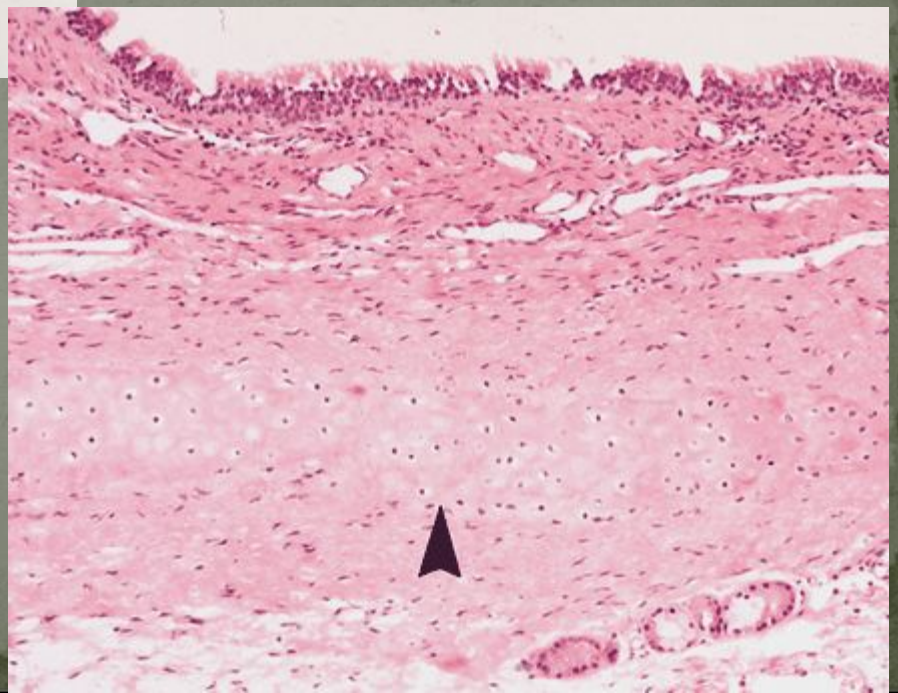
- КТ сканирование может предоставить подробные сведения о доле и ее кровоснабжении, а также сведения о других долях легких.

Перфузионное сканирование показывает ослабление кровотока в зоне лобарной эмфиземы

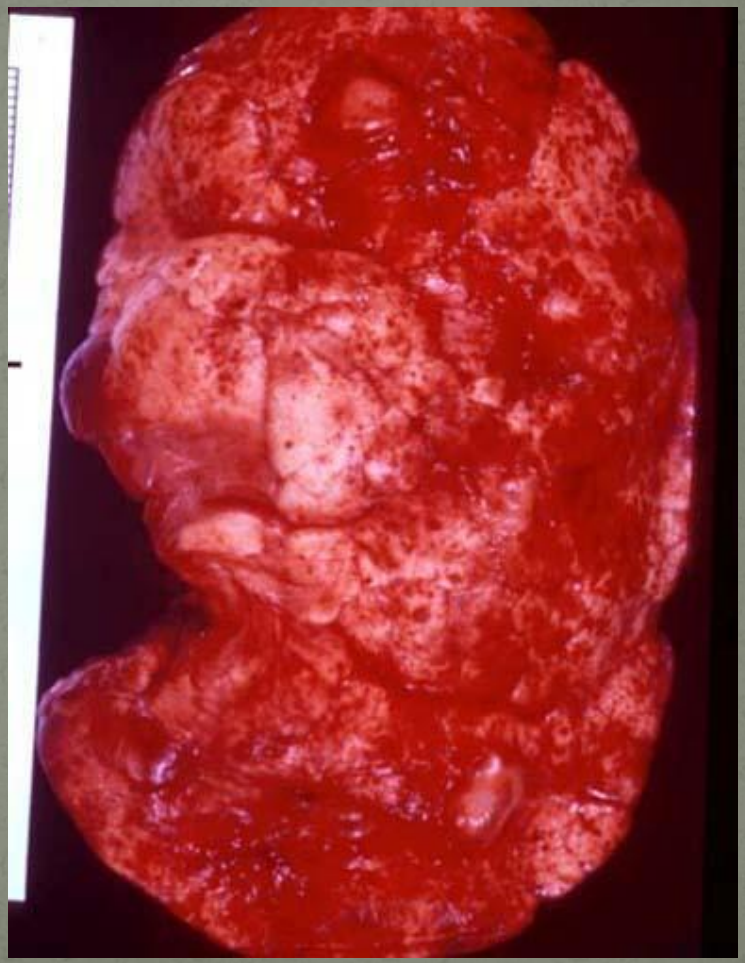
- Гистологически перерастяжение альвеол





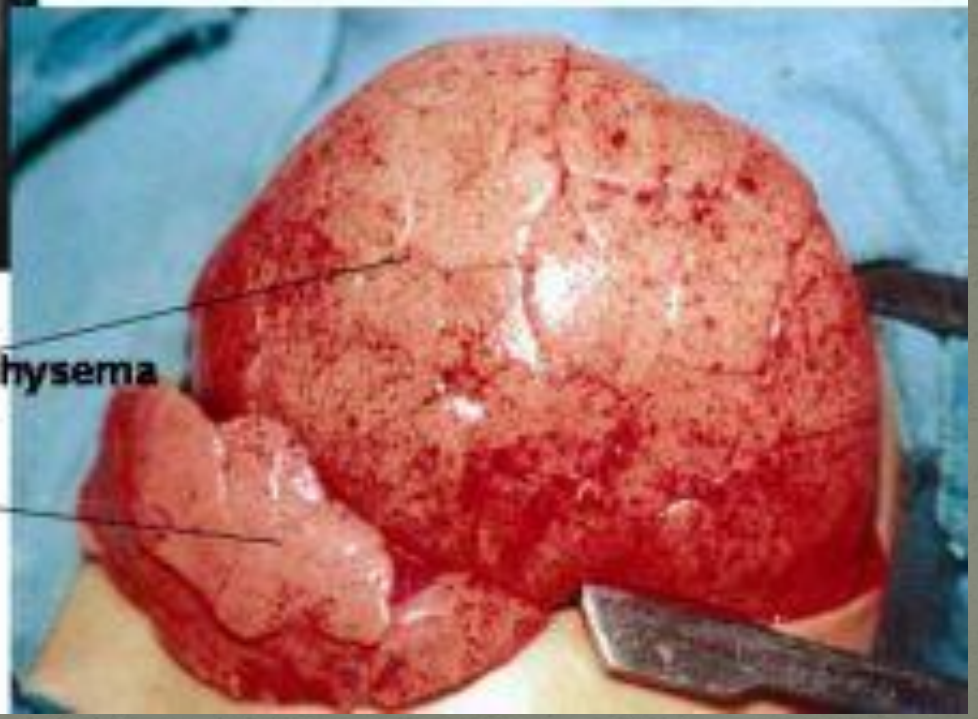


- Оперативное удаление пораженной доли, которое при декомпенсированной форме аномалии носит неотложный характер. Предоперационная подготовка в этих случаях должна занимать не более нескольких часов и состоять в кислородотерапии, внутривенном введении концентрированных растворов глюкозы с витаминами, стероидными гормонами и сердечными аналептиками. При субкомпенсированной форме оперативное вмешательство производят в период ремиссии, после ликвидации признаков острой респираторной инфекции.



© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School

X-Ray Chest Showing Lobar Emphysema



At Operation

- В большинстве случаев, в которых симптомы заболевания был сразу же после рождения ранняя интубации трахеи и ИВЛ способствовали большей гиперинфляции в пострадавших легких, поэтому требуется срочное вмешательство. В таких случаях, некоторые авторы предложили использование высокочастотной вентиляции, селективный интубации или эндоскопической декомпрессии эмфизематозной доли для предоперационной и периоперационной оптимизации .
- В тех случаях, когда симптомы появляются после шестого месяца жизни или пациентов без симптоматики консервативное лечение широко обсуждается в литературе.
- Однако, внимание следует уделять возможному ухудшению функции внешнего дыхания, требующему срочных мероприятий.

вопросы

- 1. причины ВДЭ
- 2. классификация ВДЭ
- 3. типы морфологических изменений
- 4. возможна ли пренатальная диагностика ВДЭ и в какие сроки
- 5. синдром Swyer-James и его отличие от ВДЭ
- 6. рентгенологические признаки ВДЭ

вопросы

- 7. Тактика при декомпенсированный форме ВДЭ
- 8. особенности ИВЛ при декмопенсированной форме ВДЭ
- 9. тактика при суб и компенсированной формах ВДЭ
- 10. консервативное лечение ВДЭ – за и против.