


Врождённая лобарная (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.

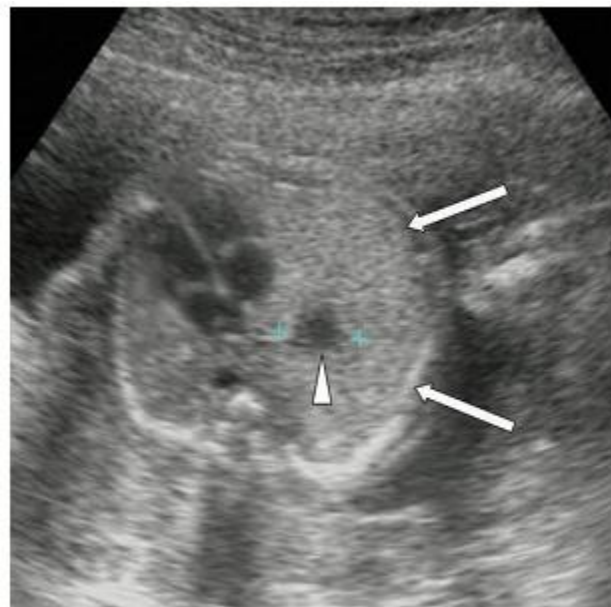
- 
- * Описана впервые в 1932, Nelson, а потом в 1951 Robertson and James. Редкое заболевание - 1 случай на 20-30 тыс. рождений.
 - * Аномалия определяется как гиперинфляции одной или более долей легких в отсутствие внешней бронхиальной обструкции.

- * 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.

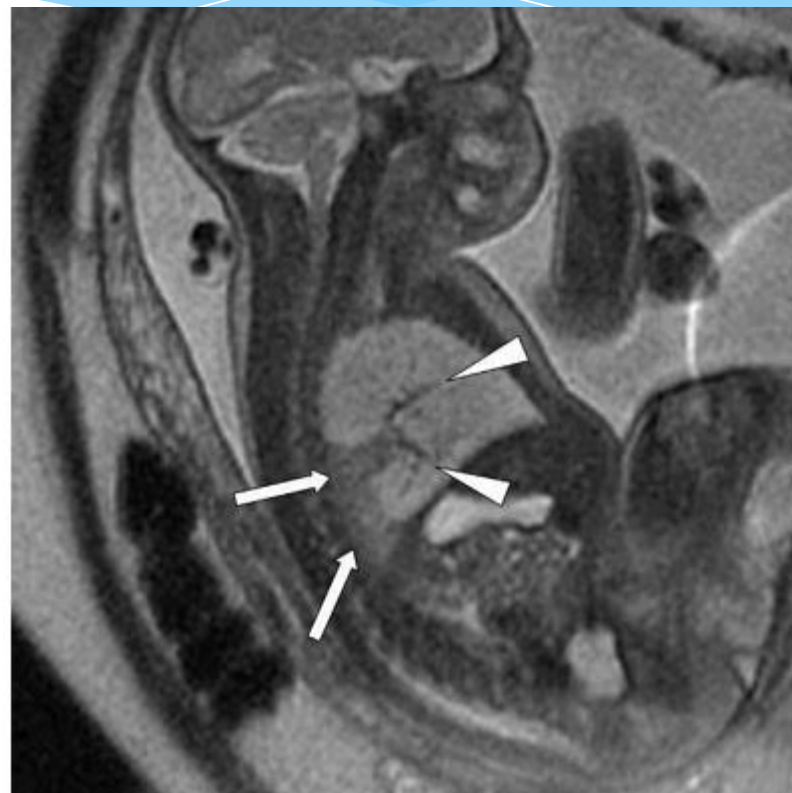
Три типа морфологических изменений

- * 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



и МРТ



Клиническая классификация

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



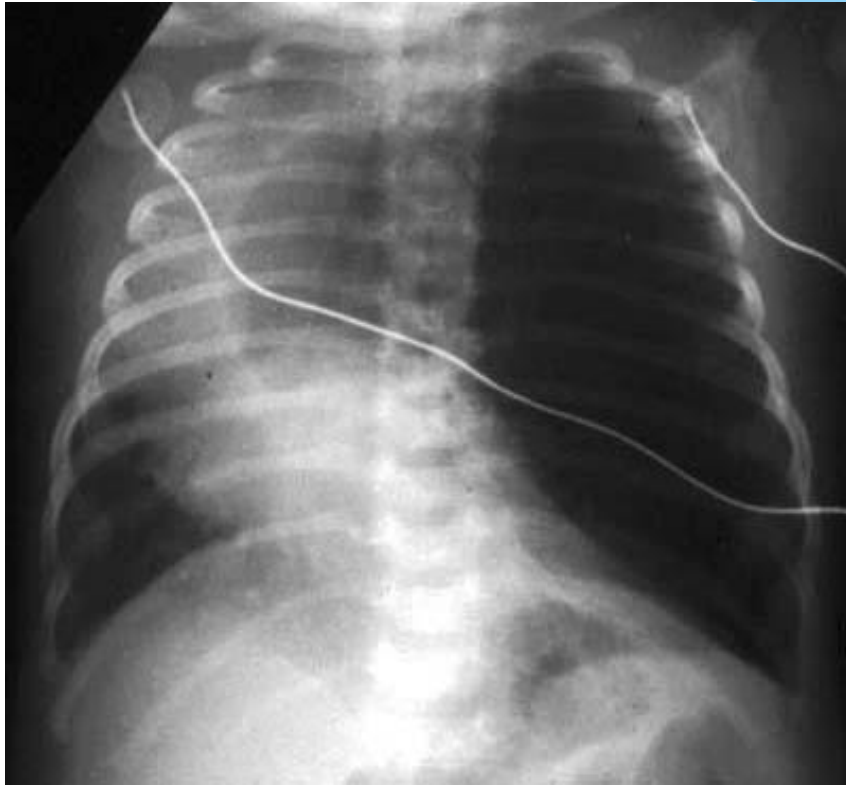
• Наиболее тяжелые формы лобарной эмфиземы проявляются в первые же дни жизни ребенка одышкой, цианозом, приступами асфиксии, сопровождающимися судорогами, потерей сознания. Над патологически измененной долей легкого перкуторный звук коробочный, дыхание ослаблено или не прослушивается. Средостение смещено 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 поражается 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.

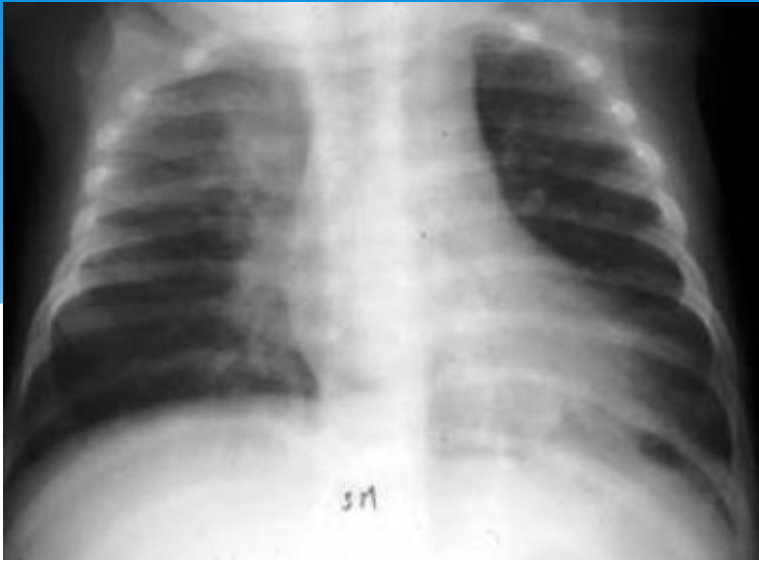


Дифференциальный диагноз



- * 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 бронхолита. 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



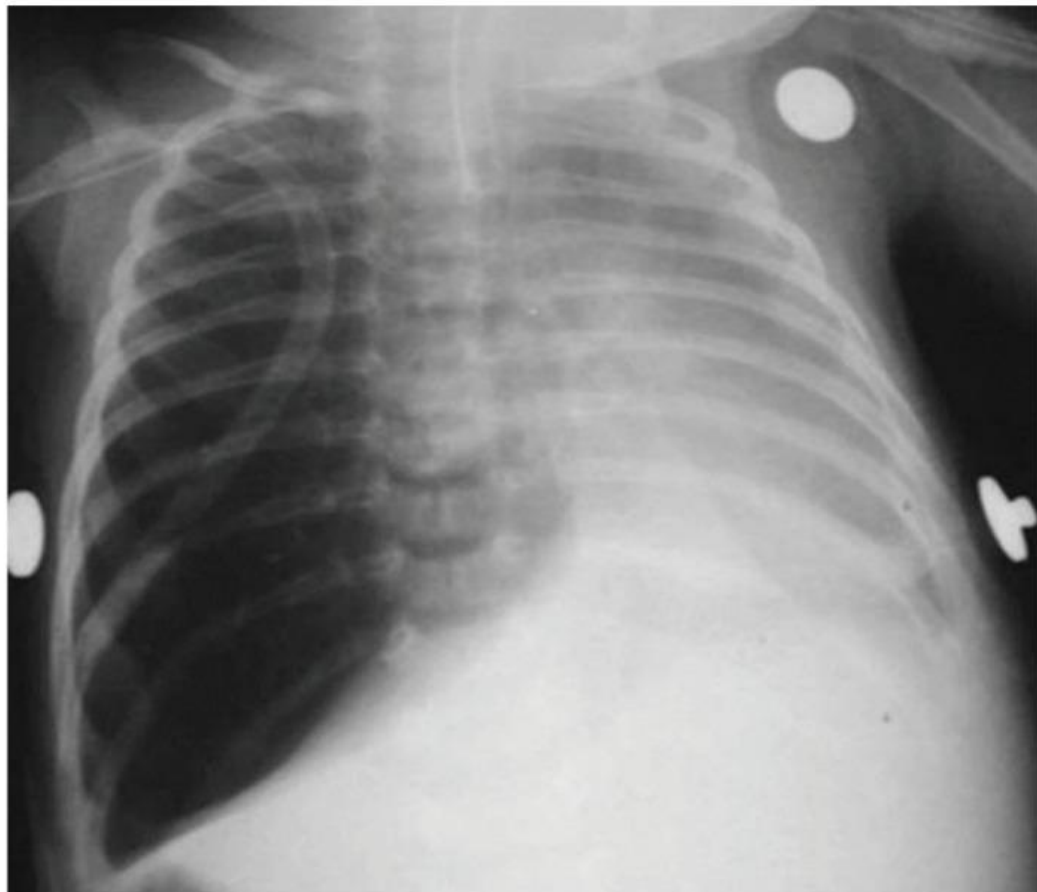
- * 4-месячный ребенок пневмония справа. Пневмонии была вызвана тяжелой респираторно-синцитиальной вирусной инфекцией

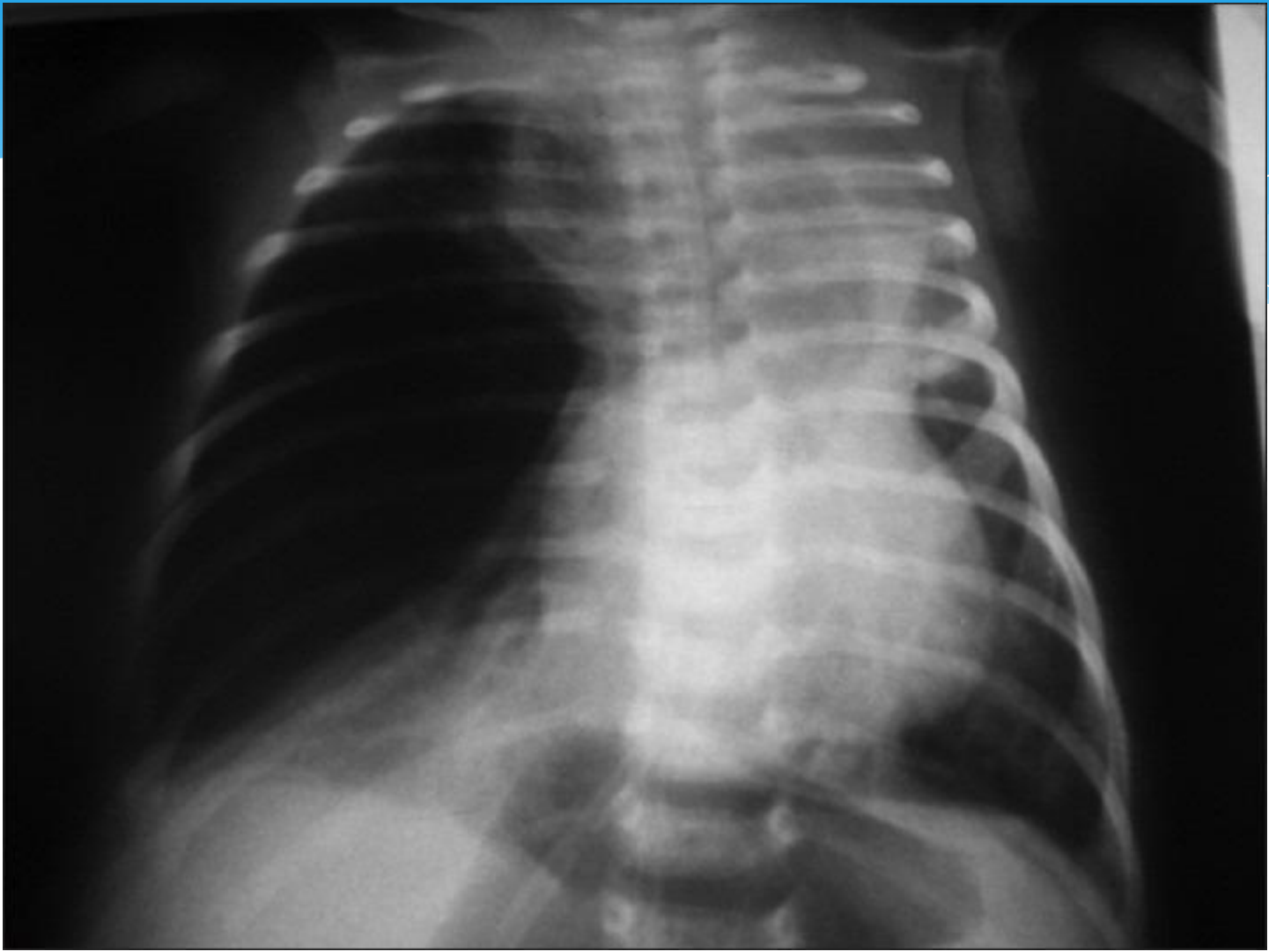


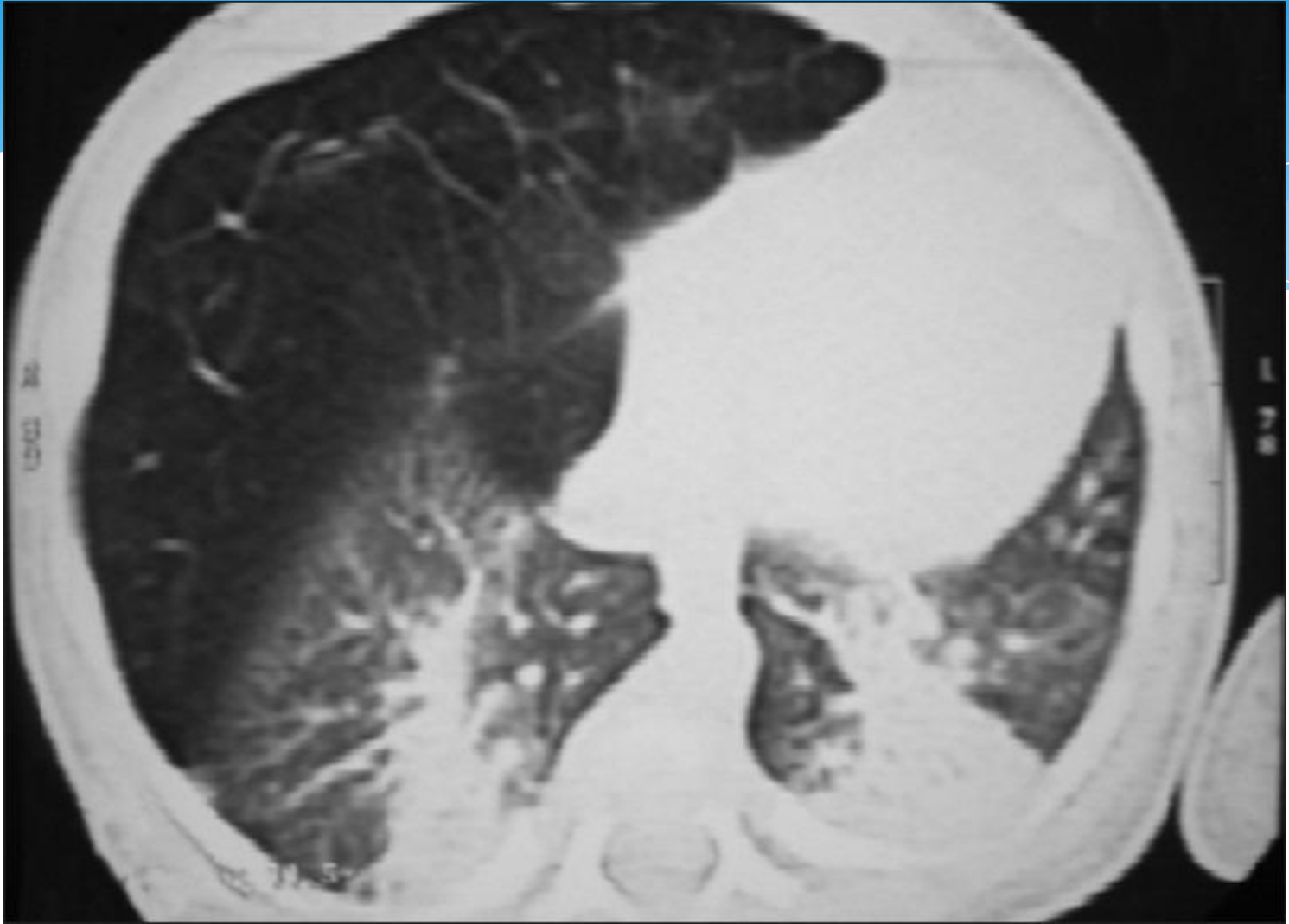
- * тот же ребенок в 8 лет. Пациент испытывает эпизоды гипоксемии. Обратите внимание на небольшой размер правого легкого и перерастяжение левого легкого.

- * при лобарной эмфиземе, наблюдается сверхпрозрачность легких с ослабленным, но сохраненным легочным рисунком. Сжатие оставшихся легких на этой стороне, уплотщает диафрагму и расширяет межреберные промежутки . медиастинальные 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.

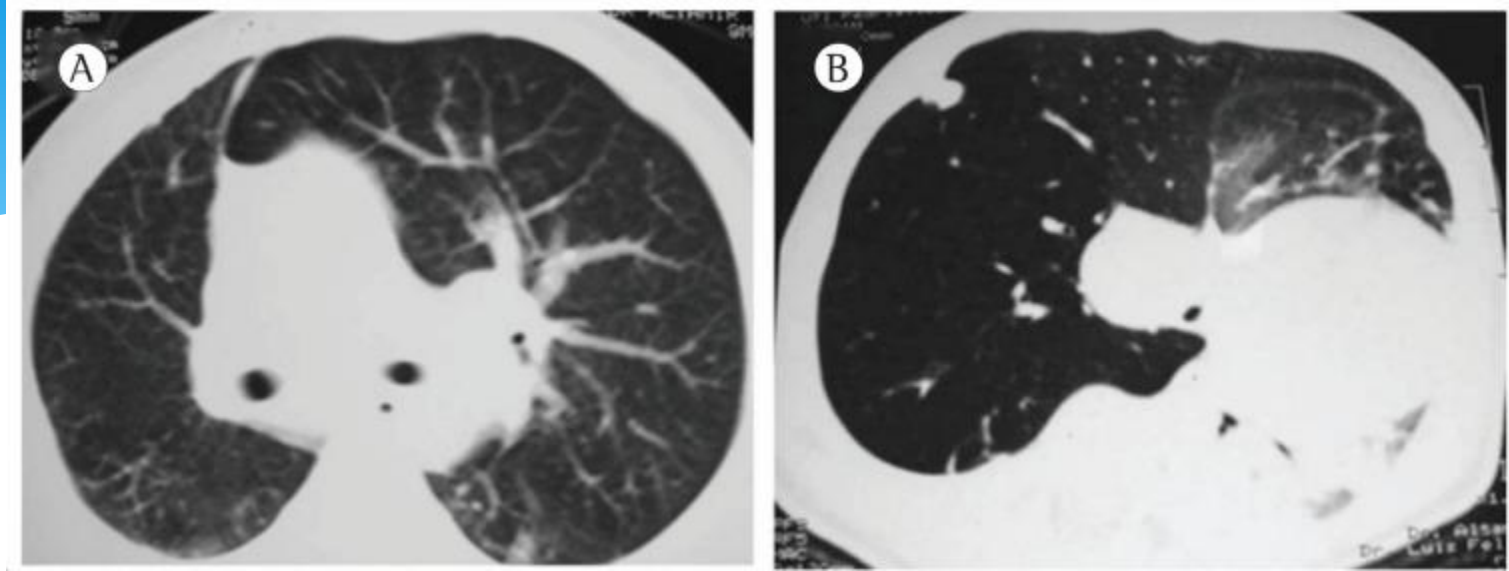
* Диагностическая ошибка – гиперинфляцию доли приняли за пневмоторакс и дренировали грудную полость









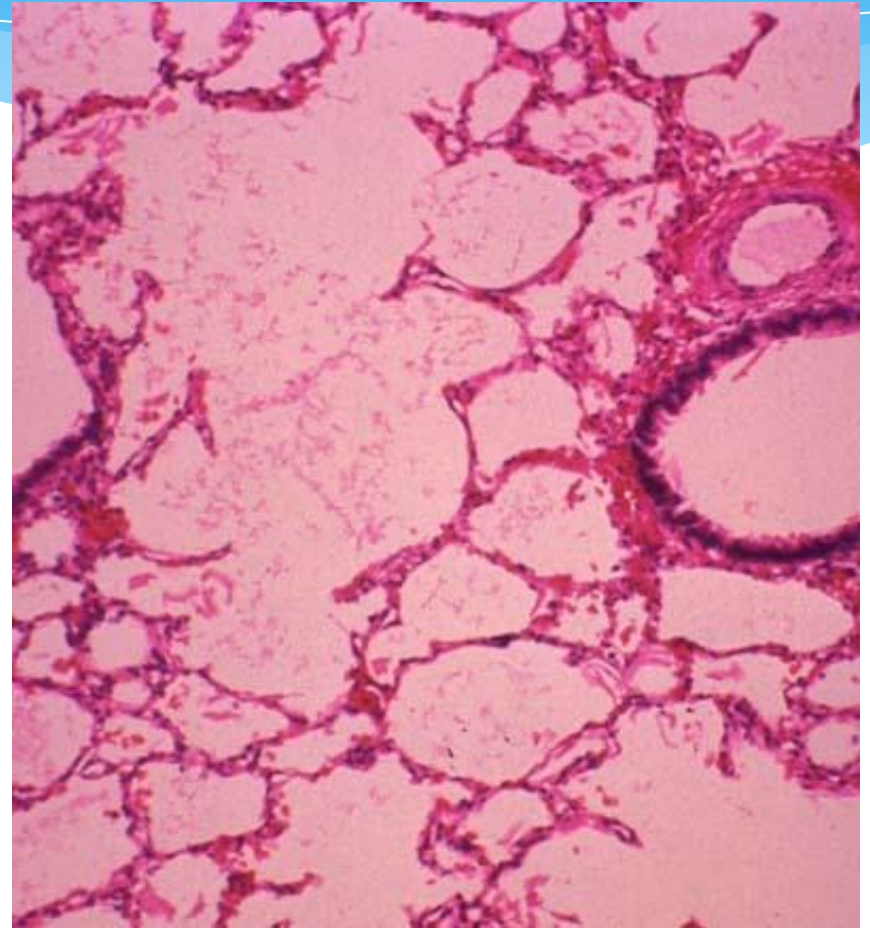


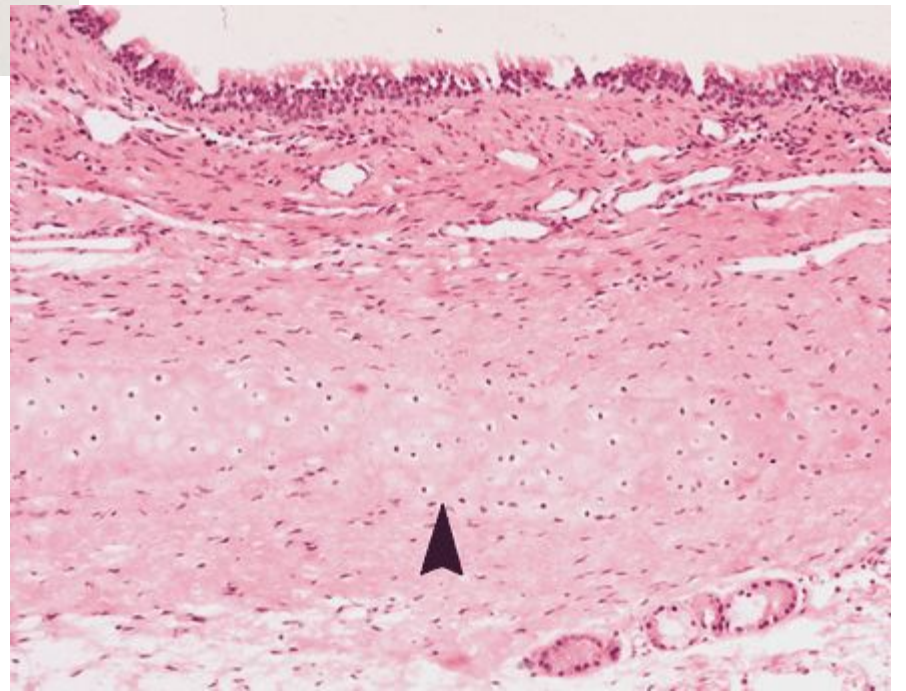
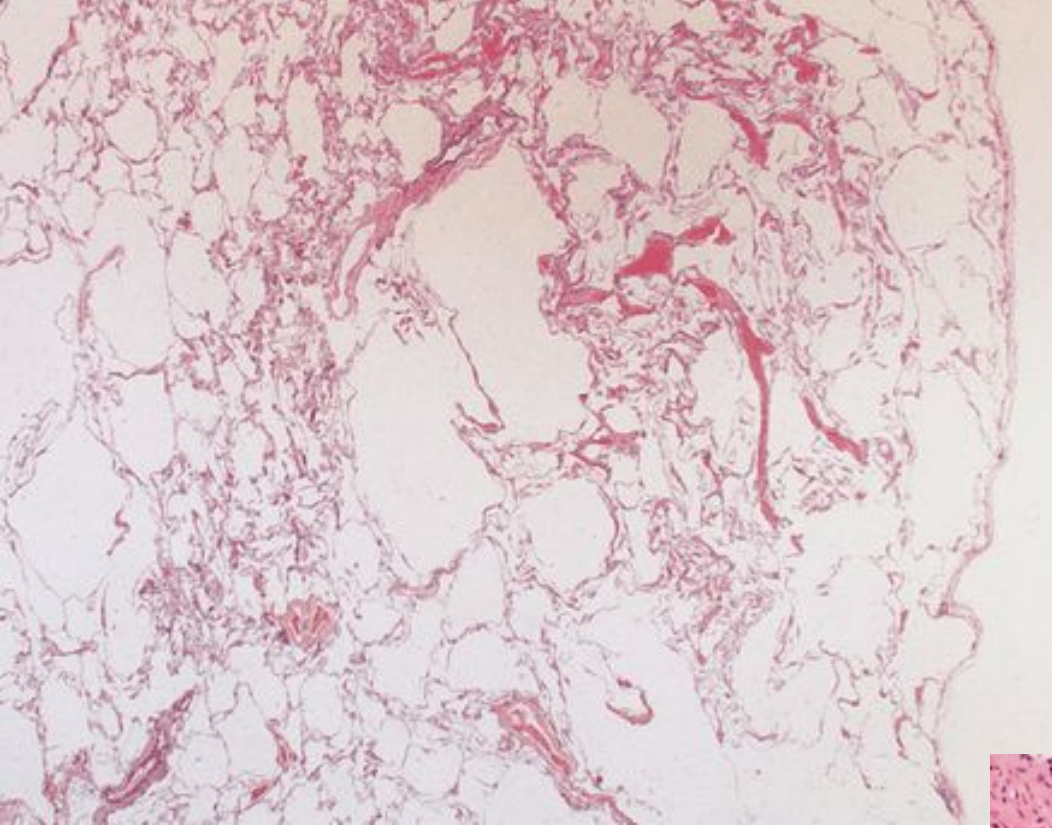
- * КТ сканирование может предоставить подробные сведения о доле и ее кровоснабжении, а также сведения о других долях легких.

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.

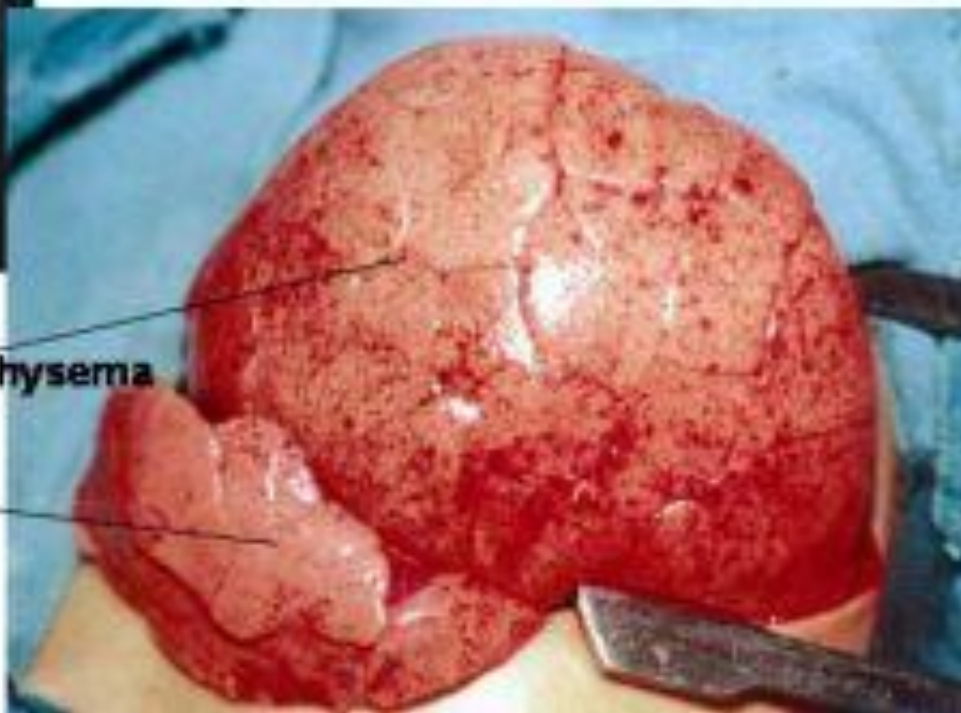




© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School




X-Ray Chest Showing Lobar Emphysema



Congenital Lobar Emphysema

Normal Lobe

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, селективной 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 декомпенсированной форме ВДЭ
- * 8. особенности ИВЛ при декомпенсированной форме ВДЭ
- * 9. тактика при суб и компенсированной формах ВДЭ
- * 10. консервативное лечение ВДЭ – за и против.