

Вроджена емфізема легень у дітей: лобарна та сегментарна. Паритет резекційних операцій



Д.Ю. Кривченя¹, Є.О. Руденко¹,
О.Г. Дубровін¹, Л.Ф. Притуло²

¹ Національний медичний університет
імені О.О. Богомольця, Київ

² Кримський державний медичний університет
імені С.І. Георгієвського, Сімферополь

Мета дослідження — уточнення чинників патогенезу вади, розкриття респіраторних та гемодинамічних порушень, пошук раціональних методів діагностики та хірургічного лікування вродженої емфіземи (ВЕ) легень у дітей.

Матеріали та методи. У клініці обстежено та прооперовано 44 пацієнта віком від 10 днів до 10 років із ВЕ. Більшість пацієнтів віком до 1 року ($n = 33$; 76,7 %). Лівобічна емфізема була у 25 (56,8 %) дітей, правобічна — у 19 (44,2 %). За клінічними виявами вади виокремлено три варіанти її перебігу: декомпенсований — 10 (22,7 %) хворих, субкомпенсований — 30 (68,2 %) та компенсований — 4 (9,1 %).

Результати та обговорення. Лівобічна емфізема спостерігалась у 25 (56,8 %) дітей, правобічна — у 19 (43,2 %). При лівобічній емфіземі найчастіше ($p < 0,01$) спостерігалось сегментарне ураження ($n = 24$; 96,0 %) з такою локалізацією: S_{1-3} — 20 (80,0 %) пацієнтів, $S_{1,3}$ — 2 (8,0 %), $S_{1-3,6}$ — 1 (4,0 %) та S_4 — 1 (4,0 %). При правобічній емфіземі ураженими були частки легені: верхня ($n = 12$; 63,2 %), середня ($n = 4$; 21,1 %), нижня ($n = 1$; 5,3 %) і у 2 (10,5 %) випадках була емфізема середньої та нижньої частки. Серед загальної кількості пацієнтів емфізема частіше локалізувалась у верхній частці лівої легені ($n = 25$; 56,8 %) із сегментарним ураженням ($n = 24$; 54,5 %) та у верхній частці правої легені ($n = 12$; 27,3 %). Із 44 пацієнтів із ВЕ прооперовано 43, один помер до операції. У 10 випадках під час інтраопераційної ревізії виявлено судинні аномалії, причетні до формування емфіземи.

У 2 дітей емфізема легень поєднувалась з лійкоподібною деформацією грудної клітки. Інтраопераційної та післяопераційної летальності не було.

Висновки. ВЕ потребує обов'язкової хірургічної корекції під час невідкладної допомоги. Найчастіша локалізація вади — верхня частка лівої легені (56,8 %), ураження має переважно сегментарний характер (96 %). Операція вибору в таких випадках — сегментарна резекція легені. Збереження незмінених лінійних сегментів нормалізує положення органів грудної порожнини, попереджає перерозтягнення залишених часток легені та розвиток залишкової плевральної порожнини у післяопераційному періоді. Лобектомія необхідна при ураженні цілої частки легені, що притаманно правобічній емфіземі.

Ключові слова: вроджена емфізема, сегментарна резекція, лобектомія, діти.

Вроджена емфізема (ВЕ) — це постнатальне перерозтягнення гістологічно нормально сформованої паренхіми легені в результаті морфологічних порушень прохідності вентиляційного бронха внаслідок внутрішньої або зовнішньої обструкції [8, 14].

Стаття надійшла до редакції 8 лютого 2013 р.

Кривченя Данило Юлянович, д. мед. н., проф. кафедри дитячої хірургії
01135, м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1
E-mail: reo@voliacable.com

■ Т а б л и ц я 1
Розподіл пацієнтів з ВЕ за віком

Вік	До 1 року, міс				Старше 1 року, роки			Загальна кількість
	< 1	1—3	4—6	7—12	1—3	4—7	8—10	
Кількість	3	15	9	6	5	1	5	44 (100 %)
	33 (75,0 %)				11 (25,0 %)			

Описано такі її причини: дисплазія, дефіцит бронхіальних хрящів (бронхомаліяція) [14, 15] та утворення складки слизової оболонки [8], які створюють клапанний механізм; обтурація пробкою слизу [3, 10]; стеноз бронха [9, 13]; бронхіальна атрезія [10, 14]; зовнішня компресія бронхів аномальними судинами [9, 14], збільшеними лімфатичними вузлами [8]; зміщення частки легені з перегином бронхів за відсутності медіастинальної плеври [8]. З'ясовано, що поліальвеолярна частка, яку вперше описали А. Hislop та L. Reid, також причетна до деяких випадків ВЕ [10]. Причини виникнення цієї вади продовжують дискутуватись та уточнюватись. У 30—50 % випадків точна причина ВЕ залишається невідомою [7, 9, 10, 12, 15].

ВЕ належить до рідкісних вад розвитку і зустрічається, за різними даними, з частотою від 1 на 20 000—30 000 до 1 на 100 000 новонароджених [2, 3, 16]. Вона характеризується гіпертрофією, роздуттям і розтягуванням повітрям сегментів паренхіми, частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об'єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням у них об'ємного кровотоку. ВЕ — важлива причина респіраторного дистресу в новонароджених і немовлят та потребує хірургічного втручання, часто невідкладного. У літературі зазвичай використовується термін «вроджена лобарна емфізема» [3, 7, 9, 10, 13, 14], хоча він не відповідає анатомічній локалізації вади, особливо у випадку лівобічного ураження, коли емфізематозні лише 1—3 сегменти верхньої частки. Найпоширеніша операція при цій ваді — лобектомія, хоча сегментарний характер ураження, особливо у випадках лівобічної емфіземи, дає змогу виконувати органозберігальні сегментарні резекції [2]. Незважаючи на досить велику кількість матеріалу, накопиченого у світовій дитячій хірургії, низка важливих питань залишається дискусійними. Не з'ясовані остаточно питання етіології вади та патогенезу дихальних розладів, оптимальні діагностичні підходи та способи хірургічного лікування.

Мета роботи — уточнення чинників виникнення вади, розкриття респіраторних та гемодинамічних порушень, пошук раціональних методів діагностики та хірургічного лікування вродженої емфіземи легень у дітей.

Матеріали та методи

У клініках кафедри дитячої хірургії НМУ імені О.О. Богомольця за період із 1982 до 2012 рр. на обстеженні та лікуванні перебувало 44 дитини з ВЕ легень. Вік пацієнтів — від 10 днів до 10 років (меді-

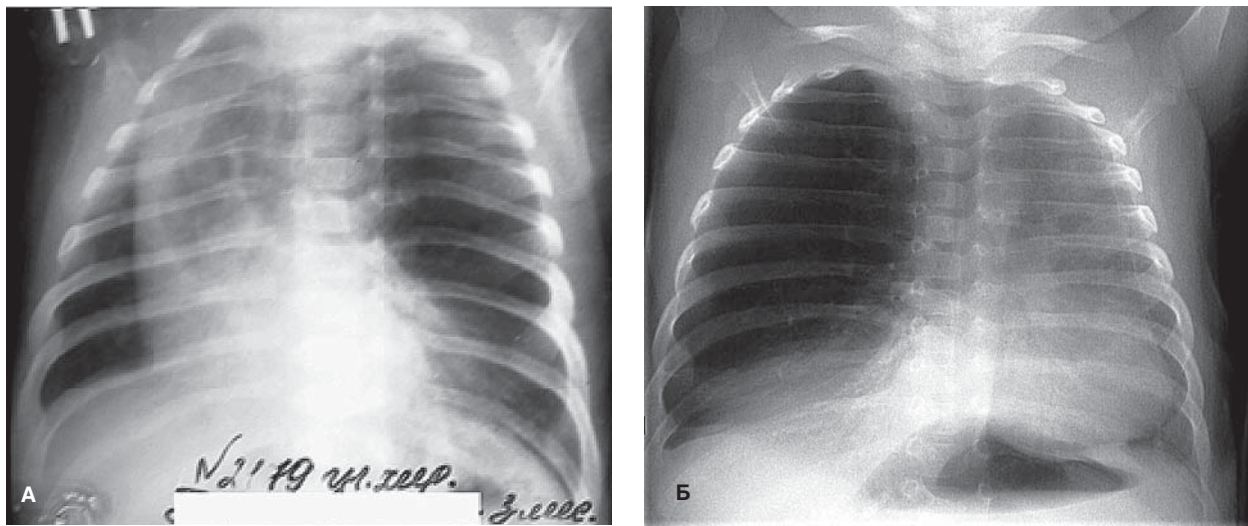
ана — 4 міс). Хлопчиків було 30 (68,2 %), дівчаток — 14 (31,8 %). Переважна більшість — це діти віком до 1 року — 33 (75,0 %) пацієнти (табл. 1).

Діагноз визначали на основі клінічних симптомів, рентгенографії грудної клітки, цифрової субтракційної ангіографії (ЦСА) та комп'ютерної томографії (КТ) з внутрішньовенним контрастуванням. Бронхоскопію використовували для заперечення наявності аплазії легені або сторонніх тіл. Бронхографію не застосовували, тому що вважаємо її небезпечною, особливо в пацієнтів із дихальними розладами. Диференційно діагностували пневмонію, сторонні тіла дихальних шляхів, гіпоплазію та аплазію легень, агенезію легеневої артерії (ЛА) та її гілок.

Наявність ВЕ в усіх випадках — це показання до хірургічного втручання. У разі гострої дихальної недостатності операцію виконували невідкладно, одразу ж після визначення діагнозу. Операції проводили, застосовуючи розроблений підхід, в основі якого лежить органозберігальний принцип [2]. Тобто видаленню підлягають лише уражені ділянки легені, зокрема виконують сегментарні резекції при лівобічній локалізації вади з розділенням за необхідності відкритої артеріальної протоки (ВАП) або артеріальної зв'язки (АЗ).

Усі операції були відкритими, хірургічним доступом була бокова торакотомія вздовж IV міжребер'я. Після розкриття плевральної порожнини проводили ретельний огляд легень з оцінкою забарвлення, об'єму і консистенції роздутих і колабованих відділів. Емфізематозна легеня має блідо-рожевий колір, тістоподібну консистенцію. Не уражені емфіземою сегменти або частки мають яскраво-рожеве забарвлення та зменшені в об'ємі. У разі лівобічного ураження верхньої частки 1—3 сегменти займають 1/3 об'єму грудної порожнини з великою випуклістю в переднє середостіння. Язичкові сегменти візуально виглядають як придатки частки — невеликі за об'ємом і за кольором ідентичні нижній частці, яка також зменшена в об'ємі. Сегментарні артерії (СА) та вени поетапно виділяли, перев'язували і пересікали, а резекцію власне сегментів проводили вздовж їх паренхіми за допомогою степлерних апаратів УКЛ-40 або після ручного прошивання паренхіми з герметизацією шва відшарованою вісцеральною плеврою сегментів, які видаляються.

Усіх пацієнтів обстежено в найближчому та віддаленому періоді після хірургічного втручання з метою оцінки якості лікування та його результату. Обстеження у віддаленому періоді проводилось протягом терміну 6 міс — 10 років після операції,



■ **Рис. 1.** Оглядова рентгенограма грудної клітки

А — хлопчик Т. віком 3 міс з ВЕ S_{1-3} лівої легені: підвищення прозорості легеневого поля на боці ураження з нівелюванням судинного малюнка, зміщення середостіння; псевдодекстрокардія;

Б — хлопчик Р. віком 1 міс з ВЕ верхньої частки правої легені: сплюснення купола діафрагми на боці емфіземи, розширення міжреберних проміжків, зменшення контрлатерального легеневого поля зі зменшенням його прозорості.

враховуючи скарги пацієнта, толерантність до фізичних навантажень, оглядову рентгенографію грудної клітки та анкетування тих, хто не зміг прийти на обстеження.

Результати та обговорення

Лівобічна емфізема спостерігалась у 25 (56,8 %) дітей, правобічна — у 19 (43,2 %). При лівобічній емфіземі найчастіше ($p < 0,01$) спостерігалось сегментарне ураження ($n = 24$; 96,0 %) з такою локалізацією: S_{1-3} — 20 (80,0 %) випадків, $S_{1,3}$ — 2 (8,0 %), $S_{1-3,6}$ — 1 (4,0 %) та S_4 — 1 (4,0 %).

При правобічній емфіземі ураженими були частки легені: верхня ($n = 12$; 63,2 %), середня ($n = 4$; 21,1 %), нижня ($n = 1$; 5,3 %) і у 2 (10,5 %) випадках була емфізема середньої та нижньої частки.

Серед загальної кількості пацієнтів емфізема частіше локалізувалась у верхній частці лівої легені ($n = 25$; 56,8 %) із сегментарним ураженням ($n = 24$; 54,5 %) та у верхній частці правої легені ($n = 12$; 27,3 %).

Типовими ускладненнями ВЕ були диспозиційні, зокрема зміщення середостіння, синдром внутрішньогрудного напруження, деформація грудної клітки. Усі хворі діти відставали у фізичному розвитку у зв'язку з порушенням харчування через задишку.

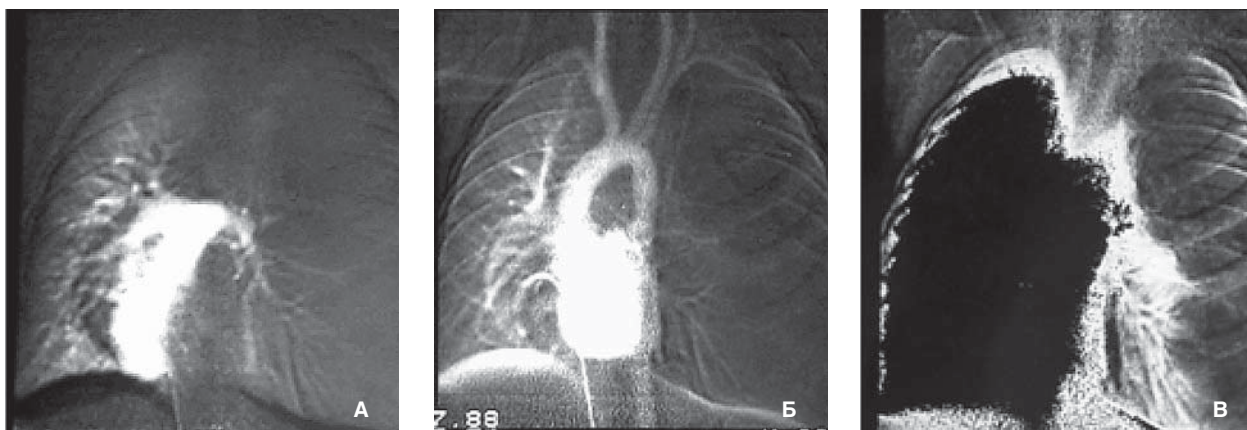
За клінічними виявами вади виокремлено три варіанти її перебігу: декомпенсований — 10 (22,7 %) випадків, субкомпенсований — 30 (68,2 %) та компенсований — 4 (9,1 %). Типові симптоми декомпенсованої форми емфіземи легень: задишка у стані спокою, блідість шкіряних покривів, у критичних випадках ціаноз, асфіксія і судоми. При субкомпенсованій формі симптоми (задишка, кашель, пітливість, слабкість) з'являлись за незначної фізичної активності.

Головні рентгенологічні ознаки ВЕ: а) збільшення прозорості з нівелюванням судинного малюнка на боці ураження (частіше у верхньому і середньому легеневому полі ліворуч); б) зміщення тіні середостіння у протилежний бік (медіастинальна грижа); в) псевдодекстрокардія; г) сплюснення купола діафрагми на боці емфіземи; д) розширення міжреберних проміжків; е) зменшення контрлатерального легеневого поля (гемитораксу) зі зменшенням його прозорості (рис. 1).

При ЦСА визначають не лише діагноз «емфізема легень», а і її обсяг та майже повну відсутність перфузії в уражених сегментах. Зокрема, при лівобічній емфіземі у всіх випадках підтверджено ураження лише 1 — 3 сегментів та інтактність 4 — 5 сегментів, збережених під час операції. Судинний малюнок ураженої паренхіми легень збіднений, судини стоншені, віялоподібно розправлені. Кровотік по них значно знижений, що добре видно в режимі відеоденситометрії (рис. 2). Ангіографія підтверджує або заперечує інші аномалії серця та судин, які можуть супроводжувати ваду, а також дає змогу диференціювати ВЕ з аплазією протилежної легені, що є критично важливим під час планування хірургічного втручання.

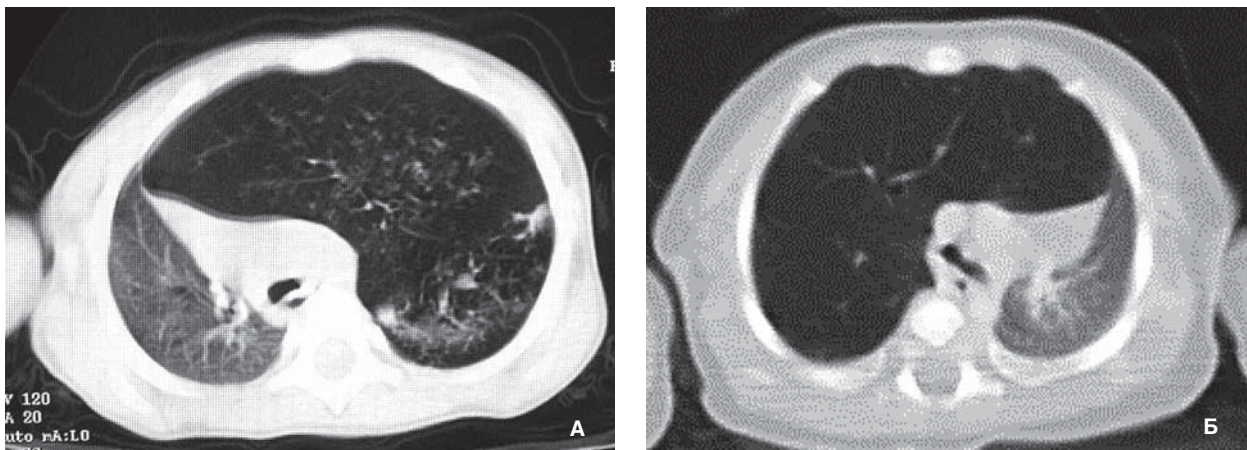
КТ з внутрішньовенним контрастуванням указує на локалізацію емфізематозних ділянок, збіднення судинного малюнка в них, зміщення органів середостіння з формуванням великої передньої медіастинальної грижі, на анатомію магістральних судин, а також дає змогу визначити компресію та ротацію трахеї внаслідок зміщення середостіння (рис. 3). Використання КТ важливе для диференційної діагностики та планування операції.

Із 44 пацієнтів з ВЕ прооперовано 43. Одного пацієнта віком 2 міс з декомпенсованою формою лівобічної емфіземи госпіталізовано в терміналь-



■ **Рис. 2.** Цифрова субтракційна кардіоангіопульмонографія дівчинки Ч. віком 2 роки 3 міс з BE S₁₋₃ лівої легені, катетер розташований у правому шлуночку

A — фаза контрастування легеневої артерії: судинний малюнок ліворуч майже не простежується, контрастуються артерії нижньої частки та язичкових сегментів, відтиснутих донизу;
 Б — фаза контрастування правих легеневи вен, серця та аорти: серце зміщено праворуч, розгорнута дуга аорти має вигляд, як у боковій проекції, кровотік ліворуч не візуалізується, праворуч — контрастовані легеневі вени;
 В — режим визначення об'ємного кровотоку (відеоденситометрія): об'ємний кровотік (чорний колір) помічено переважно в правій легені, а зліва, на боці ураження, він значно зменшений, визначається лише в колабованих нижній частці та язичкових сегментах.



■ **Рис. 3.** Комп'ютерна томограма пацієнтів із BE S₁₋₃ лівої легені (А) та верхньої частки правої легені (Б)

Уражена ділянка легені перероздута та перерозтягнена, судинний малюнок збіднений, серце зміщено в протилежний бік, велика передня медіастинальна грижа, звуження трахеї в надбіфуркаційному сегменті.

ному стані після тривалого транспортування з іншого міста, він помер до операції.

У 23 із 24 випадків оперованих дітей із лівобічною емфіземою виконано органозберігальні операції, зокрема сегментарні резекції (табл. 2). Лише в 1 випадку виконано видалення всієї верхньої частки лівої легені.

Збереження лінгулярних (S₄₋₅) сегментів нормалізує положення органів грудної порожнини, попереджає перерозтягнення залишених часток легені та розвиток залишкової плевральної порожнини у післяопераційному періоді.

У разі правобічної емфіземи проводили видалення ураженої частки легені. У 2 випадках виконано верхню білобектомію.

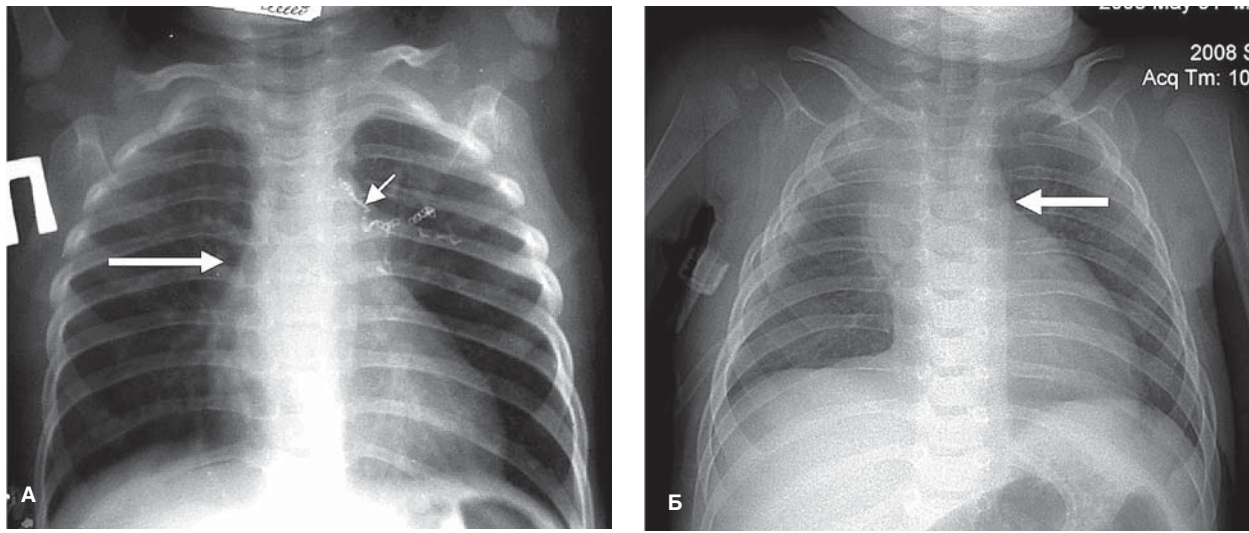
У 10 випадках під час інтраопераційної ревізії визначено судинні аномалії, причетні до формування емфіземи. При правобічному ура-

■ **Таблиця 2**
Характеристика резекцій легень при BE (n = 43)

Сегментарні резекції (ліва легеня)			Лобектомія		
Зона резекції	n	%	Зона резекції	n	%
S ₁ —S ₃	19	44,2	ПВЧ	12	27,9
S ₁ та S ₃	2	4,7	ЛВЧ	1	2,3
S ₄	1	2,3	ПСЧ	4	9,3
S ₁ , S ₂ , S ₃ та S ₆	1	2,3	ПНЧ	1	2,3
			ПВЧ + ПСЧ	2	4,7
Разом	23	53,5	Разом	20	46,5

Примітка. ПВЧ — права верхня частка, ЛВЧ — ліва верхня частка, ПСЧ — права середня частка, ПНЧ — права нижня частка

женні виявляли короткі вени і артерії верхньої частки, дві артерії середньої частки, ранне розгалуження СА, при лівобічній локалізації вади — короткі СА або вени, ранне розгалужен-



■ **Рис. 4.** Рентгенограми грудної клітки через 3 міс після резекції S_{1-3} лівої легені (А) та правої верхньої лобектомії (Б). Нормалізація положення середостіння (жирні стрілки), помітно ряд металевих степлерних швів при сегментарній резекції (тонка стрілка)

ня СА, ВАП та АЗ, які сприяли компресії бронхів уражених сегментів.

У 5 хворих з лівобічною емфіземою сегментарну резекцію доповнено перев'язкою і пересіченням ВАП ($n = 4$) або АЗ ($n = 1$). У цих пацієнтів помічено, що ВАП або АЗ тиснули на бронх, ЛА та дуга аорти були зближеними, що також сприяло компресії бронха. Після пересічення ВАП або АЗ відбувалось поліпшення вентиляції ураженої ділянки.

У 2 дітей емфізема легень поєднувалася з лійкоподібною деформацією грудної клітки.

У разі тривалого перебігу вади в дітей старшого віку помічали значний злуковий процес у плевральній порожнині між ураженою ділянкою та грудною стінкою, який свідчив про наявність хронічного запального процесу в ураженій частці легені.

Інтраопераційної та післяопераційної летальності не було. Переважна більшість дітей ускладнень у післяопераційному періоді не мала. У жодному випадку не було емфіземи залишених 4–5 сегментів лівої легені, що ще раз підтверджує доцільність сегментарних резекцій.

У післяопераційному періоді у 8 пацієнтів виконували санаційні бронхоскопії, 2 дітей виписано з невеликою залишковою плевральною порожниною. У всіх випадках зникли респіраторні симптоми, діти мали нормальний фізичний розвиток. Під час рентгенограми помічено нормалізацію положення середостіння (рис. 4).

Перший клінічний опис ВЕ у дитини здійснив R.I. Nelson у 1932 році, патологічний — R.M. Overstreet у 1939-му, а першу успішну операцію (лобектомію) зробили R.E. Gross та J.E. Lewis у 1943 році в пацієнта з ВЕ верхньої частки правої легені [9]. Відтоді було визнано, що вада підлягає хірургічному лікуванню, і вона стала досить часто діагностуватися та лікуватися.

Уперше термін «вроджена лобарна емфізема» для визначення цієї патології застосували R. Ro-

bertson та E.S. James у 1951 році [13]. Проте він не досить точний у визначенні локалізації ураження та підходів до хірургічного лікування, особливо коли це стосується лівобічної локалізації вади.

Власний досвід спостереження та хірургічного лікування переконливо показує високу частоту сегментарної, а не часткової емфіземи верхньої частки лівої легені — найпоширенішої локалізації вади. Саме тому використовуємо термін «вроджена емфізема легень» без підкреслення ураження частки.

Власні спостереження свідчать про можливість виникнення ВЕ внаслідок компресії бронхів аортою і ЛА при їх аномальному положенні, артеріальною протокою або АЗ при варіантах її розташування, а також унаслідок перегинів сегментарних і часткових бронхів за рахунок коротких сегментарних судин при їх ранньому відгалуженні від ЛА. Вважаємо, що порушення прохідності бронха з утворенням клапанного механізму зумовлено компресією та перегином судинами легень, артеріальною протокою та дугою аорти, тобто судинним компонентом.

Концепція судинного компонента в патогенезі ВЕ базується на таких факторах:

1. Судини легень — артерії та вени — розвиваються та зростають в ембріональному періоді за умов ателектазованої легені, яка не функціонує.
2. Гілюсне та медіастинальне відгалуження СА від лівої та правої ЛА, тісне обвивання яких навколо бронхів виконує функцію вузечки для 1–3 сегментарних бронхів верхніх часток легені. Додаткові фактори перегину — це коротка ВАП або АЗ, яка з'єднує в більшості випадків ліву ЛА з аортою. Довжина цієї ембріональної судини може варіювати від 2 до 20 мм, і чим вона коротша, тим більша ймовірність її участі як в ембріональному, так і в постнатальному періоді.
3. Судинно-бронхіальні взаємовідношення з перегинами сегментарних бронхів правої верхньої

частки, що посилюються перикардiallyно-артеріальною зв'язкою, яка фіксує праву ЛА до середостіння [1]. Таким чином, потужна АЗ (або протока) зліва та перикардiallyно-артеріальна зв'язка праворуч разом із короткими СА та їх раннім медіастинальним відгалуженням від лівої та правої ЛА призводять до перегину, а отже, і до оклюзії апікальних бронхів. При цьому судинно-бронхіальні взаємовідношення 4 та 5 сегментів через особливості їх відгалуження та розгалуження не призводять до перегину бронхів та не супроводжуються їх емфізематозним ураженням, як це продемонстровано на корозійному препараті, що опубліковано L. Vejan, E.Gr. Zitti [1].

4. Перекриття бронхів за допомогою механізму перегину та заповнення навколоплідними водами в період ембріогенезу сприяють росту паренхіми легені подібно до того, як це доведено при перев'язці або оклюзії трахеї [4]. Це підтверджується пренатальними сонографічними ознаками: збільшення та гіперехогенність ураженої ділянки [10, 12]. Тому уражені сегменти верхніх часток правої та лівої легень великі за об'ємом не тільки завдяки емфізематозному роздуттю, а й через гіпертрофію.

Переважає більшість авторів [3, 6, 7] стверджує, що основа лікування респіраторного дистресу при ВЕ — це видалення ураженої частки легені, зокрема лобектомія [8—10, 12—16], хоча деякі визнають сегментарне ураження [5, 11]. Якщо при правобічній локалізації вади цей погляд здебільшого слушний, то в разі лівобічної її локалізації доцільні резекції 1—3 сегментів. Це підтверджується власними спостереженнями, згідно з якими емфізематозно змінені — найчастіше апікальні сегменти верхньої частки (S_{1-3}). Язичкові ж сегменти залишаються інтактними, про що переконливо свідчать результати ангиографічних досліджень та

інтраопераційної ревізії. Тому доцільна не лобектомія, а резекція уражених сегментів верхньої частки лівої легені, доповнена за необхідності пересіченням ВАП або АЗ. Цю концепцію ми визначили ще в 1981 році з першою публікацією в журналі «Грудная хирургия» у 1987 році [2] і підтверджуємо її досвідом теперішнього часу. Збереження 4 і 5 сегментів нормалізує положення органів грудної порожнини, попереджає перерозтягнення залишених часток легені та розвиток залишкової плевральної порожнини у післяопераційному періоді.

Контрольне обстеження пацієнтів у віддаленому періоді показало відмінний результат сегментарних резекцій. У жодному випадку не помічено рецидиву емфіземи за рахунок роздуття збережених 4—5 сегментів верхньої частки лівої легені.

Таким чином, застосування диференційованого підходу з використанням органозберігальних принципів та врахуванням судинного компонента патогенезу вади дало змогу отримати добрі результати хірургічної корекції ВЕ в усіх оперованих пацієнтів.

Висновки

Вроджена емфізема потребує обов'язкової хірургічної корекції під час невідкладної допомоги. Найчастіша локалізація вади — верхня частка лівої легені (56,8 %), ураження має переважно сегментарний характер (96 %). Операція вибору в таких випадках — сегментарна резекція легені. Збереження незмінених лінгулярних сегментів нормалізує положення органів грудної порожнини, попереджає перерозтягнення залишених часток легені та розвиток залишкової плевральної порожнини у післяопераційному періоді. Лобектомія необхідна при ураженні цілої частки легені, що притаманно правобічній емфіземі.

Література

- Бжан Л., Зитти Е. Резекции легких. Анатомические основы и хирургическая методика / Пер. с рум.— Бухарест: Издательство Академии Социалистической Республики Румынии, 1981.— 416 с.
- Кривченя Д.Ю., Дмитриева Т.В., Слепов А.К. Диагностика и лечение лобарной эмфиземы у детей // Грудная хирургия.— 1987.— № 5.— С. 40—43.
- Andrade C.F., Ferreira H.P., Fischer G.B. Congenital lung malformations // J. Bras. Pneumol.— 2011.— Vol. 37, N 2.— P. 259—271.
- Chiba T., Albanese C.T., Farmer D.L. Balloon Tracheal Occlusion for Congenital Diaphragmatic Hernia: Experimental Studies // J. Ped. Surg.— 2000.— Vol. 35, N 11.— P. 1566—1570.
- Costa A.S., Perfeito J.A., Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: What Have We Learned? // J. Bras. Pneumol.— 2008.— Vol. 34, N 9.— P. 661—666.
- Gluer S., Reisman M., Ure B.M. Congenital Lobar Emphysema // Ann. Thorac. Surg.— 2008.— Vol. 85, N 2.— P. 665.
- Gould C.F., Binstock A.J., Ly J.Q. et al. Congenital Lobar Emphysema // Applied Radiology Online.— 2006.— Vol. 35, N 11.— P. 8.
- Leape L.L., Longino L.A. Infantile Lobar Emphysema // Pediatrics.— 1964.— Vol. 34.— P. 246—255.
- Lincoln J.C., Stark J., Subramanian S. et al. Congenital Lobar Emphysema // An. Surg.— 1971.— Vol. 173, N 1.— P. 55—62.
- Olutoye O.O., Coleman B.G., Hubbard A.M., Adzick N.S. Prenatal Diagnosis and management of Congenital Lobar Emphysema // J. Pediatr. Surg.— 2000.— Vol. 35, N 5.— P. 792—795.
- Paramalingam S., Parkinson E., Sellars M. et al. Congenital segmental emphysema: an evolving lesion // Eur. J. Pediatr. Surg.— 2010.— Vol. 20, N 2.— P. 78—81.
- Pariente G., Aviram M., Landau D., Hershkovitz R. Prenatal Diagnosis of Congenital Lobar Emphysema: case report and review of the literature // J. Ultrasound. Med.— 2009.— Vol. 28, N 8.— P. 1081—1084.
- Robertson R., James E.S. Congenital Lobar Emphysema // Pediatrics.— 1951.— Vol. 8, N 6.— P. 794—804.
- Stovin P.G. Congenital Lobar Emphysema // Thorax.— 1959.— Vol. 14.— P. 254—258.
- Sylvester K.G., Ghole S., Albanese C.T. Congenital Bronchopulmonary Malformations // Ashcraft's pediatric surgery.— Philadelphia, PA, Saunders Elsevier, 2010.— P. 279—289.
- Tempe D.K., Virmani S., Javetkar S. et al. Congenital lobar emphysema: Pitfalls and management // Annals of Cardiac Anaesthesia.— 2010.— Vol. 13, N 1.— P. 53—58.

Врожденная эмфизема легких у детей: лобарная и сегментарная. Паритет резекционных операций

Д.Ю. Кривченя, Е.О. Руденко, А.Г. Дубровин, Л.Ф. Прилуло

Цель исследования — уточнение факторов патогенеза порока, раскрытие респираторных и гемодинамических расстройств, поиск рациональных методов диагностики и хирургического лечения врожденной эмфиземы (ВЭ) легких у детей.

Материалы и методы. В клинике обследованы и прооперированы 44 пациента в возрасте от 10 дней до 10 лет с ВЭ. Большинство пациентов в возрасте до 1 года ($n = 33$; 76,7 %). Левосторонняя эмфизема была у 25 (56,8 %) детей, правосторонняя — у 19 (44,2 %). По клиническим проявлениям недостатка выделены три варианта его течения: декомпенсированный — 10 (22,7 %) больных, субкомпенсированный — 30 (68,2 %) и компенсированный — 4 (9,1 %).

Результаты и обсуждение. Левосторонняя эмфизема наблюдалась у 25 (56,8 %) детей, правосторонняя — у 19 (43,2 %). При левосторонней эмфиземе чаще ($p < 0,01$) наблюдалось сегментарное поражение ($n = 24$; 96,0 %) с такой локализацией: S_{1-3} — 20 (80,0 %) случаев, $S_{1,3}$ — 2 (8,0 %), $S_{1-3,6}$ — 1 (4,0 %) и S_4 — 1 (4,0 %). При правосторонней эмфиземе пораженными были доли легкого: верхняя ($n = 12$; 63,2 %), средняя ($n = 4$; 21,1 %), нижняя ($n = 1$; 5,3 %) и в 2 (10,5 %) случаях была эмфизема средней и нижней части. Среди общего количества пациентов эмфизема чаще локализовалась в верхней доле левого легкого ($n = 25$; 56,8 %) с сегментарным поражением ($n = 24$; 54,5 %) и в верхней доле правого легкого ($n = 12$; 27,3 %). Из 44 пациентов с ВЭ прооперированы 43, один умер до операции. В 10 случаях во время интраоперационной ревизии обнаружены сосудистые аномалии, которые причастны к формированию эмфиземы. У 2 детей эмфизема легких сочеталась с воронкообразной деформацией грудной клетки. Интраоперационной и послеоперационной летальности не было.

Выводы. ВЭ требует обязательной хирургической коррекции во время неотложной помощи. Наиболее частая локализация порока — верхняя доля левого легкого (56,8 %), поражения имеет преимущественно сегментарный характер (96 %). Операция выбора в таких случаях — сегментарная резекция легкого. Сохранение измененных лингулярных сегментов нормализует положение органов грудной полости, предупреждает перерастяжение оставленных участков легкого и развитие остаточной плевральной полости в послеоперационном периоде. Лобэктомия нужна при поражении целой доли легкого, что присуще правосторонней эмфиземе.

Ключевые слова: врожденная эмфизема, сегментарная резекция, лобэктомия, дети.

Congenital lobar and segmental emphysema in children: parity of resectional operations

D.Yu. Kryvchenya, Ye.O. Rudenko, A.G. Dubrovin, L.F. Prytulo

The aim was to clarify the congenital emphysema pathogenesis, especially of its vascular components, to discover the respiratory and hemodynamic disorders, and to find the rational methods of diagnosis and surgical treatment for children with congenital emphysema.

Materials and methods. 44 children aged 10 days — 10 years with congenital emphysema were operated and examined. Majority of patients under 1 year ($n = 33$; 76.7 %). Left-side emphysema was registered in 25 (56.8 %) patients, right-side — in 19 (44.2 %). Three forms of clinical course were identified according to clinical manifestations: decompensated form was observed in 10 (22.7 %) children, subcompensated — in 30 (68.2 %) patients and compensated — in 4 (9.1 %) cases.

Results and discussion. Left-side emphysema was observed in 25 (56.8 %) cases, right-side — in 19 (43.2 %) children. Segmental lesion was more often ($p < 0.01$) registered in children with left-side emphysema ($n = 24$, 96.0 %), followed by localization: S_{1-3} segments — in 20 (80.0 %) cases, $S_{1,3}$ — in 2 (8.0 %) children, $S_{1-3,6}$ — in 1 (4.0 %) patient and S_4 — in 1 (4.0 %) child. The upper ($n = 12$; 63.2 %), medium ($n = 4$; 21.1 %), lower ($n = 1$; 5.3 %) lung lobes were affected in children with right-side emphysema; middle and lower lobe emphysema was observed in 2 (10.5 %) cases. Emphysema was more often localized in the upper lobe of the left lung ($n = 25$, 56.8%) with segmental lesion ($n = 24$; 54.5%) and in the upper lobe of the right lung ($n = 12$; 27.3 %) among the total number of patients. 43 children of 44 patients with congenital emphysema were operated, one died before surgery. The vascular anomalies were found during surgery in 10 cases. Emphysema combined with funnel chest was identified in 2 children. Intraoperative and postoperative mortality were not registered.

Conclusions. Congenital emphysema requires obligatory surgical correction during emergency. The upper lobe of the left lung (56.8 %) is the most common localization of congenital emphysema; lesions have predominantly segmental nature (96 %). The segmental lung resection is the surgery of choice in such cases. The altered lingular segments preservation normalize chest organs position, prevents hyperextension of saved lung areas and residual pleural cavity development in postoperative period. Lobectomy is necessary in patients with whole lobe lesion (typical right-side emphysema).

Key words: congenital emphysema, segmental resection, lobectomy, children.