

ПАТОГЕНЕЗ РЕСПИРАТОРНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ У ДІТЕЙ З ДОБРОЯКІСНИМИ УТВОРАМИ МЕЖИСТІННЯ

Б.О. Кравчук, П.П. Сокур, Б.Б. Серденко

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України

ПАТОГЕНЕЗ РЕСПИРАТОРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ С ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫМИ ОБРАЗОВАНИЯМИ СРЕДОСТЕНИЯ

Б.А. Кравчук, П.П. Сокур, Б.Б. Серденко

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика МЗ Украины

RESPIRATORY DISEASES PATHOGENESIS IN CHILDREN WITH BENIGN MEDIASTINAL FORMATIONS

B.O. Kravchuk, P.P. Sokur, B.B. Serdenko

P.L. Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education of Ministry of Healthcare of Ukraine

Резюме. У роботі проведено аналіз результатів обстеження та лікування 294 дітей з доброякісними пухлинами та кістами межистіння. Виділено два різновиди клінічного перебігу: безсимптомний і типовий. Типовий перебіг проявлявся синдромом медіастинальної компресії. За умов переважного компресування органів або структур відповідної системи, виділено п'ять основних органоспецифічних симптомокомплексів: аерогенний (респіраторний), гемодинамічний, дисфагічний, нейрогенний, остеогенний. Як провідний органоспецифічний симптомокомплекс фігурував аерогенний. У патогенезі останнього, в період обмеженої органоспецифічної симптоматики, вказано ланку “локальної іммобілізації”, відповідно до локалізації утвору, як перший ступінь компресії повітряпроводних шляхів та як пускового механізму аерогенного симптомокомплексу. Провідними методами діагностики є променеві.

Лікування доброякісних утворів межистіння – оперативне.

Ключові слова: діти, межистіння, пухлини, клінічна симптоматика, патогенез.

Резюме. В работе проведен анализ результатов обследования и лечения 294 детей с доброкачественными опухолями и кистами средостения. Выделены две разновидности клинического течения: бессимптомное и типичное. Типичное течение проявлялось синдромом медиастинальной компрессии. В условиях преимущественного компресирования органов или структур соответствующей системы, выделено пять основных органоспецифических симптомокомплексов: аерогенный (респираторный), гемодинамический, дисфагический, нейрогенный, остеогенный. Ведущим органоспецифическим симптомокомплексом фигурировал аерогенный. В патогенезе последнего, в период ограниченной органоспецифической симптоматики, обозначено звено “локальной иммобилизации”, соответственно локализации образования, как первую степень компрессии воздухопроводящих путей и как пускового механизма аерогенного симптомокомплекса. Ведущими методами диагностики являются лучевые.

Лечение доброкачественных образований средостения - оперативное.

Ключевые слова: дети, средостение, опухоли, клиническая симптоматика, патогенез.

Abstract. Authors analysed treatment results of 294 children with mediastinal benign tumors and cysts. Two variants of clinical course were identified: asymptomatic and typical. Mediastinal compression syndrome was main manifestation in typical clinical course. Depending on organ compression there were five syndromes identified: aerogenic (respiratory), hemodynamic, dysphagia, neurogenic, osteogenic. The main syndrome was respiratory. The “local immobilization” of respiratory tract was indicated as the first level of airways compression and trigger mechanism in pathogenesis of aerogenic syndrome.

The primarily diagnosis was made by radiologic method.

The treatment of benign mediastinal formations was surgical.

Keywords: children, mediastinum, tumors, clinical syndromes, pathogenesis.

Постановка проблеми і аналіз останніх досліджень.

Доброякісні пухлини і кісти (утвори) межистіння у структурі онкологічних захворювань складають 3-6 % усіх утворів органів грудної клітки. В міру зростання вони зумовлюють клініку медіастинального компресійного синдрому, особливістю якого є гетерогенність проявів, що на ранніх стадіях захворювання суттєво обтяжує їх діагностику. Більшість авторів стверджують, що об'єктивна клінічна симптоматика при утворах межистіння неспецифічна і, за рідкісними винятками, не дозволяє вчасно встановити точний нозологічний діагноз. Значний відсоток (17–50 %) доброякісних утворів межистіння перебігають безсимптомно і виявляються випадково [1, 2, 3]. Більшість утворів межистіння (70–80 %) діагностуються на стадії ускладнень, зумовлених компресією навколишніх органів та структур [1, 2, 3, 4], а за відповідних умов можуть трансформуватися у злоякісні форми. Враховуючи особливості клінічного перебігу новоутворів межистіння, питання ранньої діагностики та лікування залишаються актуальними і тепер.

Мета роботи: підвищити ефективність лікування на основі оптимізації засобів і методів ранньої діагностики доброякісних утворів межистіння у дітей.

Матеріал і методи

У клініці дитячої торакальної хірургії НМАПО обстежено та проліковано понад 700 хворих з патологією межистіння. У дане дослідження включено – 294 хворих віком від 3 міс. до 18 років з доброякісними утворами межистіння (ДУМ). Нозологічна структура ДУМ була наступною: утвори за груднинної залози (УЗЗ) – 173 (58,8 %) випадки, із них 154 (89,0 %) з гіперплазією за груднинної залози (ГПЗЗ); нейрогенні пухлини (НП) – 68 (23,1 %); тератодермоїдні утвори (ТДП) – 17 (5,8 %); мезенхімальні утвори (МХУ) – 7 (2,4 %); кісти межистіння – 29 (9,9 %).

Комплексне обстеження проведено всім дітям. Ретельно вивчено скарги, анамнез життя та захворювання, клінічна симптоматика, які мали респіраторний характер у 79,6 % випадків. Провідними об'єктивізувальними та уточнювальними методами діагностики ДУМ були променеві. Ендоскопічні методи застосовувались із метою виявлення та визначення ступеня компресії, інвазії, інфікування відповідного органа або структури, а також із метою взяття біопсійного матеріалу. Трахеобронхоскопія виконана в 68,3 % випадків, езофагоскопія в 24,6 %, торагоскопія в 6,1 %, медіастиноскопія в 2,3 %.

Лікування ДУМ – оперативне. Прооперовано 154 (52,4%) хворих, із них 13 (8,6%) повторно.

Результати та їх обговорення

Компресійний синдром притаманний усім об’ємним процесам межистіння, особливо новоутворам, при яких він є провідним. Виділено два різновиди клінічного перебігу: безсимптомний та типовий. Безсимптомний перебіг (БСП) зареєстровано у 39 (13,3%) хворих.

Типовий перебіг захворювання клінічно проявлявся синдромом медіастинальної компресії різного ступеня виразності та був зареєстрований у 255 (86,7%) хворих. Аналіз клінічних даних за умов типового перебігу захворювання дозволив виокремити два періоди: обмеженої (невизрадної) та маніфестної (виразної) органоспецифічної симптоматики.

За умов переважного компресування органа або структури відповідної системи та з метою систематизації скарг та клінічних симптомів, у процесі дослідження виділено наступні органоспецифічні симптомокомплекси (ОССК), притаманні ДУМ: аерогенний (АГ) (респіраторний), нейрогенний (НГ), остеогенний (ОГ), дисфагічний (ДФ), гемодинамічний (ГД). Утворам, що трансформувалися у злоякісні форми або ускладнились нагноєнням, крім компресійних, були притаманні загальнотоксичний (ЗТ) симптомокомплекс та больовий симптом (БС). Частота ОССК залежно від морфологічної форми ДУМ представлена в таблиці 1.

Аерогенний симптомокомплекс (АГСК) притаманний усім видам ДУМ (79,6%). Залежно від виду утвору, його частота була наступною: УЗЗ – 96,5%; МХУ – 85,7%; ТДП – 70,6%; кісти межистіння – 58,6%, НП – 47,1%.

Особливість АГСК, залежно від періоду обмеженої чи маніфестної органоспецифічної симптоматики, полягала у тому, що в період маніфестації клінічні ознаки компресії повітропровідних шляхів (ППШ) були підтверджені рентгенологічно та/або ендоскопічно. В період обмеженої органоспецифічної симптоматики клінічні прояви компресії ППШ були мінімальними, проявлялися покашлюванням у період ремісії чи кашлем у період рецидиву бронхолегеневого захворювання, яке задовільно піддавалось медикаментозному лікуванню. Невизразність клінічної картини, задовільна відповідь на медикаментозну терапію слугували мотивом невчасного рентгенологічного обстеження ОГК, яке виконувалося через тривалий період із моменту перших проявів захворювання. Діагностична трахеобронхоскопія не виявляла ознак компресії, лише відзначались явища ендобронхіту, що свідчило про активний запальний процес і порушення функції самоочищення бронхів.

Отримані та висвітлені вище дані дозволили нам у патогенезі респіраторних захворювань при ДУМ, в період обмежених проявів, вперше вказати ланку «локальної іммобілізації», тобто обмеження перистальтичних рухів або знерухомлення ділянки трахеї та/або крупних бронхів, відповідно до локалізації утвору, як перший ступінь компресії ППШ та як пусковий механізм АГСК в цієї групи хворих.

На відміну від типового розвитку респіраторних запальних процесів, де первинною ланкою патогенезу керує вірусно-бактеріальне інфікування дихальних шляхів, патогенетичним піддрунтям синдрому «локальної іммобілізації» при ДУМ фігурували первинні порушення біомоторики,

Таблиця 1. Частота органоспецифічних симптомокомплексів у дітей із ДУМ

Вид утвору	БСП (абс/%)	Частота ОССК (абс/%)						
		АГ	НГ	ДФ	ГД	ОГ	БС	ЗТ
УЗЗ n-173	6/3,5	167/96,5	-	1/0,6	8/4,6	-	5/2,9	4/2,3
НП n-68	17/25,0	32/47,1	19/27,9	4/5,9	6/8,8	17/25,0	9/13,2	3/4,4
Кісти n-29	12/41,4	17/58,6	-	1/3,5	-	1/3,5	2/6,9	2/6,9
ТДП n-17	3/17,7	12/70,6	-	1/5,9	-	-	3/17,7	7/41,2
МХУ n-7	1/14,3	6/85,7	-	-	1/14,3	-	1/14,3	-
Разом: n-294	39/13,3	234/79,6	19/6,5	7/2,4	15/5,1	18/6,1	20/6,8	16/5,4

аеродинаміки, самоочищення дихальних шляхів, що сприяло вторинному їх інфікуванню та клінічно проявлялося частими респіраторними захворюваннями.

Виходячи з патогенетичних механізмів розвитку респіраторних запальних процесів, нами опрацьована та запропонована для практичного використання клініко-рентгенологічна та ендоскопічна класифікація компресійного стенозу ППШ у дітей з ДУМ [2].

Поява мінімальних симптомів компресії навколишніх органів та структур межистіння, на кшталт «локальної іммобілізації», дозволяла запідозрити наявність патології межистіння та розпочати цілеспрямоване обстеження хворого. ДУМ у цієї групи хворих діагностовано на стадії компресійних ускладнень.

Рання оглядова рентгенографія органів грудної клітки в прямій та боковій проекціях є головним об’єктивізуючим, а комп’ютерна, магнітно-резонансна томографія та УЗД головними уточнювальними методами діагностики.

Лікування ДУМ – раннє оперативне.

Висновки

1. Компресійний синдром при доброякісних утворах межистіння є провідним і носить гетерогенний характер.
2. Провідний органоспецифічний симптомокомплекс – аерогенний.
3. Первинною ланкою патогенезу респіраторних захворювань на ранніх етапах розвитку доброякісних утворів межистіння є синдром «локальної іммобілізації».
4. Провідними методами діагностики є променеві.

Література

1. Ашкрафт К. У., Холдер Т. М. Детская хирургия. – Т. I. – Санкт-Петербург: Хардфорд, 1996. – С. 244-254.
2. Кравчук Б.О. Особливості компресійного синдрому при доброякісних утворах межистіння у дітей. // Хірургія дитячого віку. – 2012. – Том VII. – № 1 (34). – С. 31-37.
3. Шароев Т.А., Кошечкина Н.А. Клинические проявления и рентгенологическая диагностика опухолей и кист средостения у детей. // Российский педиатрич. журнал. – М., 2004. – № 6. – С. 34-37.
4. Kirks DR, Fram EK, Vock P, et al.: Tracheal compression by mediastinal masses in children and adolescents. Radiologi.1982; 145:361-364.

Надійшла 01.07.2014 року.