

Вроден лобарен емфизем

Д-р Мартина Гълъбова, г-р Лъчезар Маринов, доц. Иван Гълъбов, г-р Димитър Петров
Първа детска клиника, Университетска болница „Св. Марина“, Варна

Резюме

Авторите представят един случай на ВЛЕ, изявяващ се със суха гразнеща кашлица, затруднено и учестено дишане, свиркане в гърдите, хиперсонорен перкуторен тон в лявата гръдна половина, удължен експириум, отслабено везикуларно дишане, сухи свиркаци хрипове двустранно, рентгенови данни за свръхраздуване на левия горен лоб и редуциран обем на десния горен белодробен дял, най-вероятно компресионно.

ВЛЕ изисква изчаквателно поведение, консервативно лечение и активно наблюдение.

Ключови думи: вроден лобарен емфизем, клиника, рентгенологична диагноза, поведение

Congenital lobar emphysema (cle)

Martina Galabova, Lachezar Marinov, Ivan Galabov, Dimitar Petrov

First Pediatric Clinic, University Hospital „St. Marina“, Varna

Abstract

Authors present one case of congenital lobar emphysema, which appears with dry irritating cough, tachidyspnea, wheezing in chest, hyperresonant left lung, enlarged expiration, decreased breath sounds, crackles in both lungs, X-ray shows hyperluscent upper left lobe and reduced volume of the upper right lobe, because of compression upon it.

CLE needs careful and waiting behaviour, conservative treatment and active observation.

Key words: CLE, symptoms, X-ray diagnosis, behaviour

Вроденият лобарен емфизем (ВЛЕ) представлява свръхраздуване на един белодробен лоб и в резултат на компресия на оставащия ипсилатерален бял дроб, изместване на медиастинума и компресия и на контралатералния бял дроб. Аномалията е свързана с вътрешно бронхиално стеснение (най-често поради липса или хипоплазия на бронхиален хрущял, притискане от увеличена белодробна артерия,), което води до навлизане на въздуха при вдишване, колабиране на стеснения бронхиален лумен при издишване и невъзможност на въздуха да напусне лоба. Половината от случаите с ВЛЕ се откриват в първите 4 седмици след раждането, а останалите до края на 6 месец, въпреки че той може да бъде идентифициран още вътреутробно. При ВЛЕ почти винаги е засегнат само един лоб, но са описани и случаи на мултилобарно засягане. Честотата на разпределение е:

- ляв горен лоб – 41%;
- десен среден лоб – 34%;
- десен горен лоб – 21%.

Клиничен случай:

М.М.М., ИЗ 2530/2009. Касае се за момче на 3-месечна възраст от първа нормално протекла бременност. Родено доносно (тегло 3200 g) при протрахирано раждане с генерализирана цианоза. След аспирация се установява спонтанно дишане, но с повишена честота, леко двустранно отслабено в основите с наличие на единични крепитации; Анггар на 1 минута 8; рентгенография – без данни за инфилтративни промени и пневмоторакс; КАС, кръвна картина, биохимични показатели – в норма. Детето е изписано на 6 ден след раждането в добро общо състояние, с нормална физикална находка и параклинични показатели. До края на 3 месец детето се храни естествено, нагхава на тегло, липсват оплаквания, проведени са всички имунизации за възрастта. Фамилно необременено по отношение на белодробни, алергични и сърдечни заболявания. Една седмица преди хоспитализацията се появява суха гразнеща кашлица, затруднено и учестено дишане, свиркане в гърдите, отказ от храна. Прегледано от ОПЛ, започнато симптоматично лечение, но поради липса на подобрение е направена рентгенография с данни за левостранна пневмония и изместване на медиастинума; КАС – изразена хипоксия (pO_2 45 mmHg) при pCO_2 45 mmHg и pH 7,40. Детето е насочено за хоспитализация и уточняване на диагнозата.

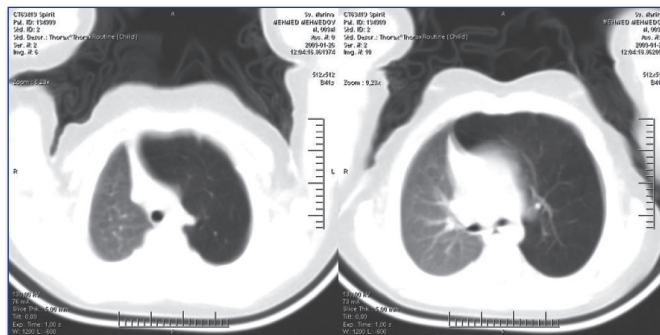
Обективно: Момче на видима възраст, отговаряща на действителната. В средно увредено общо състояние. Афебрилно. Кожа бледа, запазен тургор и еластичност без обривни единици. Видими лигавици бледорозови, влажни. Глава с правилна конфигурация. Периорална цианоза. Голяма фонтанела с размери 1,5/1,5 cm, с гладки ръбове. Шия свободно подвижна. Дихателна система: симетричен гръден кош, двете гръдни половици вземат еднакво участие в

дишането, дихателна честота 75/мин, тотален тираж, хиперсонорен перкуторен тон вляво от върха до средата на скапулата, където дишането е отслабено везикуларно, удължен експириум, сухи свиркащи хрипове дифузно двустранно. ССС – ритмична сърдечна дейност, ясни тонове, сърдечна честота 120/мин, без шумове. Корем – мек, над нивото на гръдния кош, черен гроб на 2,5 cm под ребрената дъга, слезка неувеличена. Крайници – подвижни, симетрични, без отоци. Гърло спокойно. Без данни за менингоградикулерно гразнене и огнищна неврологична симптоматика.

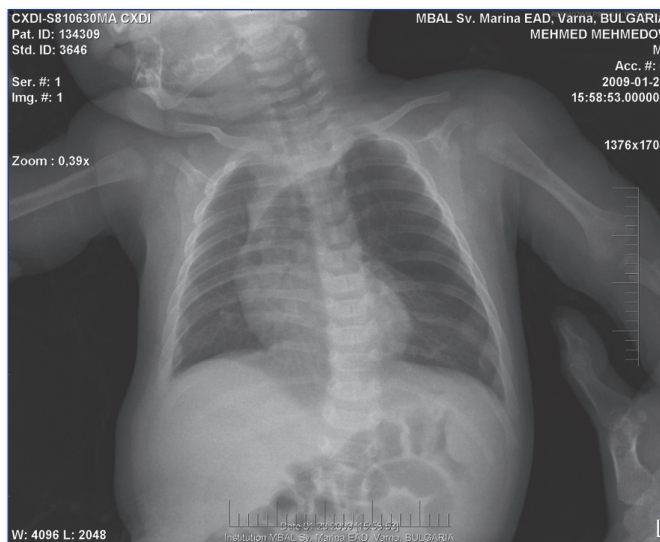
Параклиника: СУЕ 8 mm, Hb 91; 103 g/l, Htc 0,27; 0,29, Leuc 8,4; 6,5, Neu 58,3%, Eo 0.7%, Ba 0,5%, Mo 8,6%, Ly 31,8%, Tromb 470, урея 1,2, креатинин 34, общ белтък 65, С-реактивен протеин 1,2, АЛАТ 20, АСАТ 38, серумно желязо 16,8; КАС pH 7,44, pCO₂ 5,01, pO₂ 7,3, актуални бикарбонати 25, BE ±0,8. Йонograma в норма. СНГ 725/26 – гърло-резидентна микрофлора; нос – Аценобактер баумани. Потен тест 26 mEq/l. Рентгенография на гръдна клетка – двустранно свободни КДС, без инфилтрати в белодробния паренхим, изместване на медиастиналната сянка на дясно, като белодробният паренхим на лявото средно и горното белодробно поле преминава срединната линия и се разполага в дясната страна. Паренхимът в описаните зони е с повишена просветляемост. Рентгенови данни за хиперинфлация на левия горен лоб вероятно поради клапен механизъм (фиг. 1). КАТ на гръдна клетка (фиг. 2, 3, и 4) – горният дял на левия бял гроб е с повишена прозрачност, нормален рисунък и увеличен обем, хипервентилиран. Вентралната му част е херницирана контралатерално, с дислокация на срединната сянка. Редуциран обем на десния горен белодробен дял, вероятно компресионно. Долните белодробни дялове двустранно са със запазен обем и рисунък. ЕКГ: синусов ритъм, вертикална електрическа ос, данни за непълен десен блок. Ехо КГ: нормална сърдечна анатомия.

След проведено лечение с цефазолин, метилпреднизолон и глюкозно-солеви разтвори състоянието на детето се подобри клиничните и параклиничните показатели се нормализираха. Консултирано бе с детски хирург, но се прие изчаквателна позиция при активно наблюдение в гома.

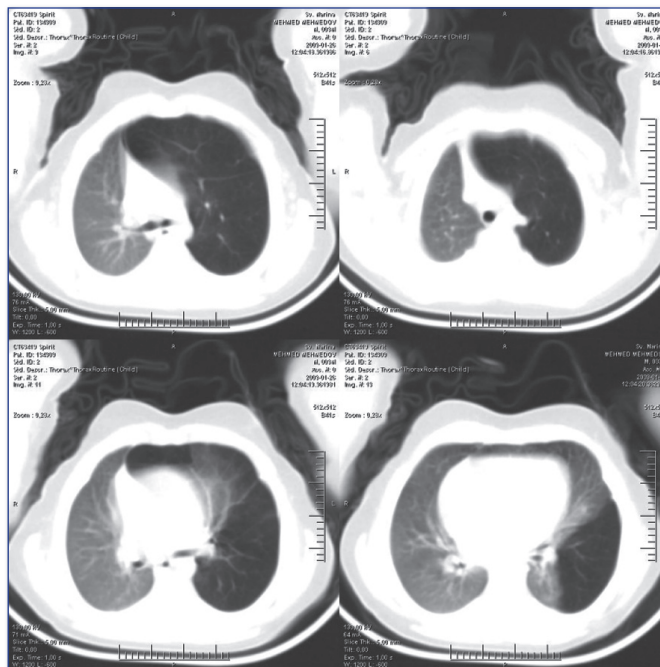
Обсъждане: Вроденият лобарен емфизем е аномалия от групата на вродените белодробни малформации (ВБМ), които, макар и редки, водят до инфекции, кръвоизливи и дихателна недостатъчност, често завъшващи летално.



Фиг. 1. Рентгенография на гръдния кош



Фиг. 2. КАТ на белите дробове



Фиг. 3 и фиг. 4. КАТ на белите дробове

Заболяването е с аутозомно-доминантно унаследяване, но при някои болни е резултат на спорадична изява.

Здравият бял гроб се състои от правилно подредена система от „тръби“ (bronхи) и „са-

кове" (алвеоли) в строга връзка с белодробните кръвоносни съдове. ВБМ възникват при нарушаване на една или повече от тези структури и промяна във взаимовръзката им. ВЛЕ е потенциално обратим, въпреки че е възможна живото-застрашаваща причина за респираторен дистрес при новородени. ВЛЕ има две форми – хипоалвеоларна и полиалвеоларна. Приблизително в 10% от пациентите се срещат и други аномалии, най-често от сърдечен произход. ВЛЕ се диагностицира в периода на новороденото (до 4 седмици) или в първите 6 месеца след раждането, като засяга повече момчетата, отколкото момичетата. Описаното от нас дете е момче на 3 месеца, с изява на първи клинични симптоми още в ранния неонатален период.

Етиологично и патогенетично при пациентите с ВЛЕ има липса или хипоплазия на хрущялни пръстени на главен или клонов бронх, в резултат на което бронхите колабират (бронхомалация) по време на издишване и задържат въздуха водещо до възникване на емфизем. Друга причина за ВЛЕ е вътрешнопаренхимен дефект на еластична и фиброза на интерстициума, в резултат на което нормалното издишване и редуцията на лобарния обем не могат да се осъществят. При всички пациенти с ВЛЕ белодробните артерии са нормални. При някои пациенти причината за ВЛЕ остава неясна. При описания от нас болен причината най-вероятно е свързана с хрущялна хипоплазия ляв горен бронх.

Клиничната картина е описана за първи път през 1932 г. от Nelson, а през 1945 г. Gross и Lewis докладват за успешно лечение на ВЛЕ чрез лобектомия. Най-често клиничната картина е свързана с изява на умерен или тежък респираторен дистрес (тахидиспнея, свирене в гърдите и цианоза), явяваща се внезапно при пълно здраве. Може да се види асиметрия на гърдния кош и абдоминални ретракции при вдишване. Честа находка е хипоксемията. В засегнатата половина перкуторният тон е хиперсонорен с наличие на отслабено до липсващо дишане при аускултация. Развива се остър респираторен дистрес синдром, който бързо прогресира. Клиничната картина при нашия болен напълно съвпадна с гореописаните симптоми.

Диагнозата се поставя въз основа на анамнестичните данни, клиничната картина, физикалната находка и най-вече чрез характерната находка при образните рентгенологични и компютърномографски изследвания – свръхраздут пулмонален лоб, компресиращ останалия ипсилатерален бял дроб, и изместване на ме-

диастинума от обемно увеличения лоб към противоположната страна с притискане на контралатералния бял дроб; нормални пулмонални артерии.

В диференциално диагностичен аспект ВЛЕ трябва да се разграничава най-вече от синдрома на Swyer-James-McLeod, който е постинфекционно усложнение на стафилококово, пневмококово, микоплазмено, грипно или RSV засягане на белия дроб няколко месеца до няколко години след прекараната инфекция. При синдрома на Swyer-James-McLeod хипоплазията е резултат от намалена васкуларизация и стопиране на прогресивния растеж и алвеоларизация на белия дроб, в резултат на което засегнатият бял дроб остава малък и се развива компенсаторна хиперекспанзия на контралатералния бял дроб. В съображение влизат още: пулмонална агенезия и хипоплазия, пулмонален изомеризъм, пулмонална секвестрация, алвеоларна капилярна дисплазия, облитериращ бронхиолит, пулмонална лимфангиектазия, кистична агеноматозна малформация, полиалвеоларен лоб, ендогенно чуждо тяло и други.

Няма единно становище по отношение на терапевтичното поведение при ВЛЕ. При болни с умерено тежка, лека, интермитентна или без симптоматика ВЛЕ лечение не е необходимо. При тежките случаи на ВЛЕ се налага хирургична намеса с лобектомия на засегнатия бял дроб. Като алтернативно лечение с цел поддържането и подсилването на дихателната функция се включват допълнителен прием на витамини, минерали и някои билки като *Lobelia infantia*, които засилват еластичността на белия дроб. При нашия пациент лечението бе консервативно поради леката до умерено тежка симптоматика.

Литература

1. Chao MC, Karamzadeh AM, Ahuja G: Congenital lobar emphysema: An otolaryngologic perspective. *Int J Pediatr. Otolaryngol.* 2005; 69:549–554.
2. Horak E, Bodner J, Gassner I, et al: Congenital cystic lung disease: Diagnostic and therapeutic considerations. *Clin. Pediatr.* 2003; 42:251–261.
3. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al: Congenital lobar emphysema: Diagnostic and therapeutic considerations. *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34:347–351.
4. Kliegman R, Jenson H, Behrman R, Stanton B: Nelson textbook of pediatrics; 18th edition 2007; 389:1778–1780.
5. Mc Kense SA, Allison DJ, Singh MP, et al: Unilateral hyperlucent lung: The case for investigation. *Thorax* 1980; 35:745–750.
6. Mei-Zahar m, Konen O, Manson D, Longer JC: Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr. Surg.* 2006; 41:1058–1061.
7. Mura M, Zompatori M, Mussoni A et al: Bullous emphysema versus diffuse emphysema: A functional and radiologic comparison. *Respir. Med* 2005; 99:171–178.