

©Л. П. БОДНАР, Я. Я. БОДНАР, Ю. М. ОРЕЛ, П. Я. БОДНАР

ДВНЗ “Тернопільський державний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України”

Сімейна кістозна гіпоплазія легень: клінічне спостереження

У публікації описано випадок кістозної гіпоплазії легень у рідних братів. Специфічність спостереження полягає в тому, що всі члени родини тривало хворіють на хронічні обструктивні захворювання легень, кістозну гіпоплазію виявили в рідних братів у зрілому віці випадково при рентгенологічному обстеженні та комп'ютерній томографії в період загострення хвороби. Описаний випадок опосередковано свідчить про можливу роль спадковості у розвитку кістозної гіпоплазії легень та загострює увагу сімейних лікарів на доцільності ретельного обстеження, включно із комп'ютерною томографією, всіх членів родини при наявності в сім'ї хронічних захворювань легень.

Ключові слова: вада розвитку легень; кістозна гіпоплазія легень; комп'ютерна томографія.

До середини минулого століття гіпоплазію легень відносили до групи казуїстичних захворювань. Широке впровадження у пульмонологічну практику нових методів діагностики значно збільшило частку даної патології в структурі легеневиx недуг, особливо в дитячому віці.

Розрізняють просту і кістозну гіпоплазію. При простій гіпоплазії відбувається рівномірне недорозвинення всієї легені, частки або сегментів із редукцією бронхіального дерева (до 5–10 генерації замість 18–24 у нормі). Для кістозної гіпоплазії притаманна вада розвитку легені або її частин, яка зумовлена антенатальним недорозвитком легеневої паренхіми, судин і бронхіального дерева із формуванням порожнин дистальніше субсегментарних бронхів [1].

На сьогодні кістозну гіпоплазію розглядають як самостійну нозологічну одиницю (Q33.0 за МКХ–10), хоча інколи її об'єднують з іншими варіантами кістозної трансформації легені: полікістозом, “стільниковою легенею” і навіть солітарними кістами легень, часто в поєднанні із уродженою патологією інших органів. Підставою для цього є схожість як морфологічних, так і клінічних проявів [2, 3].

Порівняно з іншими уродженими захворюваннями легень кістозна гіпоплазія є рідкісною нозологічною формою із нечітко визначеною етіологією [4]. Тому її діагностика часто створює труднощі для практичних пульмонологів і сімейних лікарів [5, 6].

Причиною кістозної гіпоплазії легень може бути хромосомна аномалія, а саме реципрокна транслокація 15/19, успадкована за автосомно-рецисивним типом. Патологія розвивається при порушенні внутрішньоутробного формування бронхо-альвелярних структур і легеневиx судин, приблизно на 8–12 тижні ембріогенезу. За даними В. С. Крутько та співавт. [7], перші клінічні прояви кістозної гіпоплазії легень маніфестують у дитячому віці, переважно у хлопчиків і зумовлені нашаруванням

вторинної інфекції (інфікування кіст). Часто таку симптоматику трактують як прояви пневмонії або гострої респіраторної інфекції. Тому в більшості випадків пацієнти дізнаються про своє захворювання лише в юнацькому, а нерідко – і в зрілому віці [1].

Хвороба перебігає в різних клініко-рентгенологічних варіантах. Рентгенологічно ураження легені може бути як одностороннім, так і двобічним, має різноманітні прояви, при яких кістозно змінені бронхи і респіраторні відділи поєднуються із нормальною структурою; паренхіма легені має різний ступінь диференціації. Порожнинні утвори верифікуються в різних відділах бронхіального дерева (частіше на сегментарному і субсегментарному рівнях). Кістозна гіпоплазія сприяє редукції об'єму легені, різкому порушенню дренажної функції бронхів, розвитку хронічного гнійного бронхіту, пневмотораксу, легеневої кровотечі [8]. Діагностують кістозну гіпоплазію тими ж методами, що і просту із обов'язковим включенням комп'ютерної томографії. Розрізняють чотири клінічних форми кістозної гіпоплазії легень [7]:

- безсимптомний перебіг – зміни в легенях виявляють при профілактичному рентгенологічному дослідженні (іноді в анамнезі у хворих виявляють епізоди безпричинного кашлю в холодну пору року);

- легкий перебіг – характерний кашель із незначним (до 50 мл за добу) виділенням слизистого або слизисто-гнійного мокротиння, рідко нетривалі загострення, тривалі ремісії;

- перебіг середньої тяжкості – затяжні (декілька тижнів) загострення 1–2 рази протягом року з кашлем і виділенням мокротиння від 50 до 150 мл за добу, характерне поступове прогресування;

- тяжкий перебіг – майже постійний симптомокомплекс гнійного процесу, кількість мокроти досягає 200 мл і більше за добу, задишка при незначному фізичному навантаженні.

Диференційну діагностику кістозної гіпоплазії легень доцільно проводити з набутими кістоподібними (мішкоподібними) бронхоектазами, полідеструктивним туберкульозом легень, кістоподібними епітелізованими порожнинами хронічних абсцесів або туберкульозних каверн.

Вибір тактики лікування у таких пацієнтів проводять індивідуально, але перевагу доцільно надавати хірургічним методам. Консервативне лікування, яке включає постуральний дренаж, ендобронхіальні санації, інгаляції тощо, дає, як правило, тільки тимчасовий ефект [3].

Враховуючи рідкісність захворювання, особливості перебігу та труднощі діагностики кістозної гіпоплазії легень, наводимо клінічний випадок.

Клінічний випадок. Згідно з випискою із карти стаціонарного хворого № 02/11026 Тернопільської університетської лікарні хворий Г., вік 29 років, госпіталізований в пульмонологічне відділення зі скаргами на задишку при незначному фізичному навантаженні, малопродуктивний кашель з виділенням слизистого харкотиння, слабкість. Зі слів пацієнта відомо, що в дитинстві часто хворів на гострі респіраторні захворювання, бронхіти, пневмонії. Стан погіршився 6 місяців тому, після перенесеної двобічної пневмонії, з приводу якої лікувався в районній лікарні. З того часу періодично появляються вище перераховані скарги, але за медичною допомогою не звертався.

Об'єктивно: загальний стан відносно задовільний. Шкіра і видимі слизові бліді, чисті. Температура тіла 36,7 °С, пульс 72 на хвилину, ритмічний. АТ 130/70 мм рт. ст. Аускультативно діяльність серця ритмічна, тони ослаблені. Дихання через ніс вільне. Частота дихання – 18/хв. Грудна клітка нормостенічна, обидві половини беруть участь в акті дихання. Перкуторно над легенями ясний звук, із коробковим відтінком, більше в міжлопатковій ділянці. Аускультативно в легенях ослаблене дихання на всьому протязі з обох боків, більше в нижніх відділах обох легень, на всьому протязі з обох боків вислуховуються сухі хрипи. Живіт м'який, неболючий. Периферичні набряки відсутні.

Лабораторні обстеження. Загальний аналіз крові (09.11.2017): еритроцити – $5,4 \times 10^{12}/л$, Hb – 173 г/л, лейкоцити – $6,2 \times 10^9/л$, паличкоядерні – 2 %, сегментоядерні – 48 %, еозинофіли – 8 %, лімфоцити – 36 %, моноцити – 4 %, ШОЕ – 1 мм/год.

Загальний аналіз сечі (09.11.2017): жовтого кольору, прозора, питома вага – 1020 г/л, лейкоцити – 0–2 в п/з, епітелій плоский – подекуди в п/з.

Біохімічний аналіз крові (09.11.2017): креатинін – 67 мкмоль/л, глюкоза – 4,64 ммоль/л, сечовина – 4,0 ммоль/л, АсАТ – 10,5 Од/л, АлАТ – 7,0 Од/л, калій – 5,25 ммоль/л, натрій –

139 ммоль/л, білок – 75,0 г/л, білірубін загальний – 14,48 мкмоль/л.

Коагулограма (11.11.2017): протромбіновий час – 10,7 с, тромбіновий час – 10 с, протромбіновий індекс – 116,7 %, фібриноген – 4,7 г/л, МНВ – 0,9.

Мазок із зіву (13.11.2017): виявлено *Str. viridians*.

Інструментальні дослідження. Спірометрія (09.11.2017): ФЖЄЛ – 62 %, ОФВ₁ – 51 %, індекс Тіффно – 83 %, ПОШ – 37 %, МОШ – 25 % – 35 %, МОШ – 50 % – 33 %, МОШ – 75 % – 52 %. Рестриктивні порушення середньої тяжкості.

ЕКГ (11.10.2017): RR – 0,85–1,15 с, ЧСС – 60/хв, PQ – 0,12 с, QRS – 0,09 с, QT – 0,34 с. Ритм синусовий нерегулярний, електрична вісь серця нормальна, вольтаж зубців збережений. Синусова аритмія. Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

Ехокардіоскопія (13.11.2017): аорта – 2,5 см, аортальний клапан – норма, ліве передсердя – 2,2 см, кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка – 4,0 см, не збільшений, мітральний клапан – норма, правий шлуночок – 2,5 см, не збільшений. Регургітація (-). Легенева гіпертензія (-). Фракція викиду – 60 %.

Враховуючи недостатність представлених вище даних для встановлення клінічного діагнозу, хворому 18.09.2017 провели комп'ютерну томографію органів грудної порожнини. Виявлено: легеневі поля дифузно зниженої пневматизації за типом “матового скла” з каудальним наростанням. У верхніх частках субплеврально з обох сторін фіброзні нашарування. Ущільнення інтерстицію. В паренхімі обох легень визначаються поодинокі та згруповані дрібні повітровмісні кісти. Бронхи прохідні, вільні, стінки їх потовщені, ущільнені (рис. 1).

На підставі клініко-лабораторних даних та результатів допоміжних методів у хворого Г. діагностовано кістозну гіпоплазію легень. Призначено антибактеріальну терапію, після якої стан пацієнта покращився, зменшилися кашель та задишка, нормалізувалася температура тіла.

Особливістю нашого спостереження є те, що, згідно з даними анамнезу, захворювання легень спостерігаються у найближчих родичів пацієнта. Так, його молодший брат (вік 25 років) у жовтні 2015 р. теж проходив стаціонарне лікування в пульмонологічному відділенні Тернопільської університетської лікарні з діагнозом “вроджена вада розвитку легень – кістозна гіпоплазія”. Батько і мати постійно скаржаться на малопродуктивний кашель, задишку, слабкість.

Для порівняння представлена комп'ютерна томограма органів грудної порожнини молодшого брата хворого Г. (рис. 2).

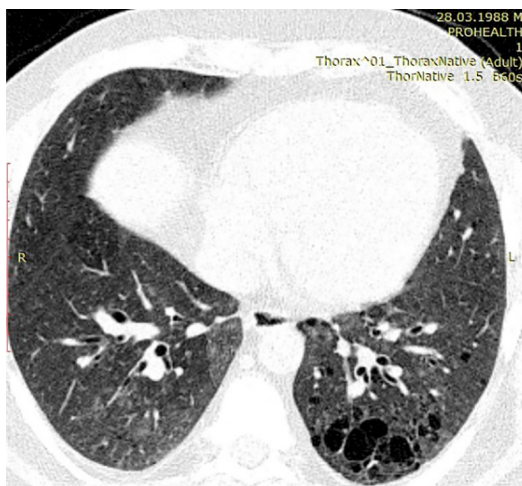


Рис. 1. Комп'ютерна томограма органів грудної порожнини хворого Г., 29 років. Множинні легеневі кісти, дифузні зміни інтерстицію. Двобічний бронхіоліт.

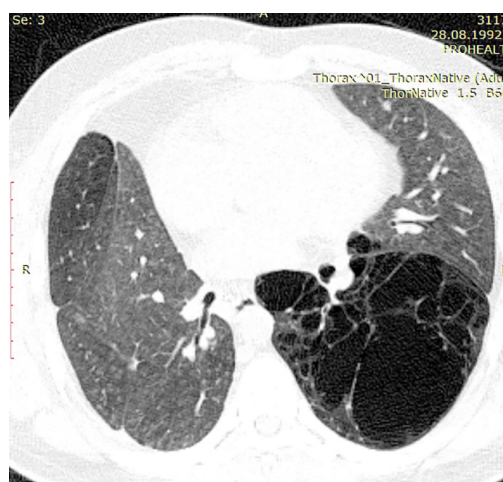


Рис. 2. Комп'ютерна томограма органів грудної порожнини хворого Г., 25 років. Множинні легеневі кісти, дифузний бронхіоліт.

Описаний випадок опосередковано свідчить про можливу роль спадковості у розвитку кістозної гіпоплазії легень та загострює увагу лікарів на до-

цільності ретельного обстеження, включно із комп'ютерною томографією, всіх членів родини при наявності в сім'ї хронічних захворювань легень.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Аналіз частоти і структури вродженої патології легень, грудної клітки та діафрагми у плодів від вагітних групи високого ризику / І. Ю. Гордієнко та ін. // Актуальні питання перинатології і неонатології. – 2013. – № 3 (55). – С. 5–8.
2. Aghabiklooei A. Lung hypoplasia and its associated major congenital abnormalities in perinatal death / A. Aghabiklooei // Indian Journal of Pediatrics. – 2009. – Vol. 76. – P. 1137–1138.
3. Figen Gülen. A rare clinical presentation of pulmonary hypoplasia / Figen Gülen // Open Journal of Pediatrics. – 2011. – Vol. 1. – P. 75–78.
4. Кистозная гипоплазия легких / В. С. Крутько, П. И. Потейко, Э. М. Ходом и др. / Ліки – Людині. Сучасні проблеми фармакоterapiї і призначення лікарських засобів : зб. матеріалів XXXIII Всеукр. наук.-практ. конф., 08 квіт. 2016 р. Харків : НФаУ, 2016. С. 103–104.
5. Кистозная гипоплазия легких: клиническое наблюдение / И. В. Гаврисюк, В. М. Рудиченко, М. А. Кушнерова и др. // Украинский пульмонологический журнал. – 2014. – № 1. – С. 65–68.
6. Врожденные пороки развития бронхолегочной системы и средостения / П. П. Сокур, В. Г. Гетьман, Б. А. Кравчук // Украинский пульмонологический журнал. – 2014. – № 1, додаток. – С. 64–66.
7. Диагностические и патогенетические характеристики кистозной гипоплазии легких / В. С. Крутько, Т. И. Потейко, Э. М. Ходом // Клиническая иммунология. Аллергология. Инфектология. – 2016. – № 3. Специальный номер: Конференция “Заболевания дыхательных путей”. – С. 24–27.
8. Jui-Sheng Hsu. Primary congenital pulmonary hypoplasia of a neonate / Jui-Sheng Hsu // Journal of the Chinese Medical Association. – 2012. – Vol. 75. – P. 87–90.

REFERENCES

1. Hordiienko, I.Yu., Tarapurova, O.M., Hrebiniuchenko, H.O., Nidelchuk, O.V., Veselskyi, V.L., & Nosko, V.L. (2013). Analiz chastoty i struktury vrodzhenoi patolohii leheniv, hruдноi klitky ta diafrahmy u plodiv vid vahitnykh hrupy vysokoho ryzyku [Analysis of the frequency and structure of congenital pathology of the lungs, chest and diaphragm development in fetus, identified in pregnant of the high-risk groups]. *Aktualnye voprosy perinatologii i neonatologii – Current Issues of Perinatology and Neonatology*, 3 (55), 5-8 [in Ukrainian].
2. Aghabiklooei, A., Goodarzi, P., & Kariminejad, M.H. (2009). Lung hypoplasia and its associated major congenital abnormalities in perinatal death. *Indian Journal of Pediatrics*, 76, 1137-1138.
3. Figen Gülen, Sakine Kar, Levent Midyat, Esen Demir, Süphan Özyurt, Arif Ruhi Özyürek, Remziye Tanaç, & Naim Ceylan (2011). A rare clinical presentation of pulmonary hypoplasia. *Open Journal of Pediatrics*, 1, 75-78.
4. Krutko, V.S., Poteyko P.I., Khodosh, E.M., Kochueva, M.N., & Laptuy, I.V. (2016). Kistoznaya gipoplaziya lehkykh [Cystic hypoplasia of the lungs]. "Liky – Liudyni". *Suchasni problemy farmakoterapii i pryznachennia likarskykh zasobiv. Zbirnyk materialy XXXIII Vseukrainskoi naukovopraktychnoi konferentsii – "Medications for Man". Modern problems of pharmacotherapy and prescription of medicines: Collection of Materials of the XXXIII All-Ukrainian Scientific and Practical Conference*. April 08, 2015. Kharkiv: National University of Pharmacy (pp. 103–104) [in Russian].
5. Gavrisyuk, I.V., Rudichenko, V.M., & Kushnereva, M.A. (2014). Kistoznaya gipoplaziya legkih: klinicheskoye nablyudenie [Cystic lung hypoplasia: a clinical case]. *Ukrainskyi pulmonolohichnyi zhurnal – Ukrainian Pulmonology Journal*, 1, 65-68 [in Russian].
6. Sokur, P.P., Getman, V.G., & Kravchuk, B.A. (2014). Vrozhdenyye poroki razvitiya bronkhologichnoy sistemy i sredosteniya [Congenital malformations of the bronchopulmonary system and mediastinum]. *Ukrainskyi pulmonolohichnyi zhurnal – Ukrainian Pulmonology Journal*, 1 (addition), 64-66 [in Russian].
7. Krutko, V.S., Poteiko, P.I., Hodosh, E.M., & Laptii, I.V. (2016). Diagnosticheskie i patogeneticheskie kharakteristiki kistoznoy gipoplazii legkih [Diagnostic and pathogenetic characteristics of cystic lung hypoplasia]. *Klinicheskaya immunologiya. Allergologiya. Infektologiya – Clinical immunology. Allergology. Infectology, Special issue (Conference "Diseases of the respiratory tract")*, 24-27 [in Russian].
8. Jui-Sheng Hsu, Yu-Sheng Lee, Chin-Hsuan Lin, Fen-Yau Li, Mei-Jy Jeng, Wen-Jue Soong, Sue-Jen Chen, & Ren-Bin Tang (2012). Primary congenital pulmonary hypoplasia of a neonate. *Journal of the Chinese Medical Association*, 75, 87-90.

Отримано 02.10.2018

Електронна адреса для листування: bodnarya@tdmu.edu.ua

L. P. BODNAR, YA. YA. BODNAR, YU. M. OREL, P. YA. BODNAR

I. Horbachevsky Ternopil State Medical University

FAMILY CYSTOUS PULMONARY HYPOPLASIA: CLINICAL OBSERVATION

This publication describes the case of cystic hypoplasia of the lungs in full-blood brothers. Singularity of observation is that despite the fact that all family members continued to have chronic obstructive pulmonary diseases, cystic hypoplasia was detected in native brothers in adulthood by accidental X-ray examination and CT in the period of exacerbation of the disease. The case described indirectly indicates the possible role of heredity in the development of cystic hypoplasia of the lungs and exacerbates the attention of family doctors on the expediency of a thorough examination, including computer tomography, for all family members if the presence of chronic lung diseases in the family.

Key words: pulmonary malformation; cystic hypoplasia of the lungs; computed tomography.

Л. П. БОДНАР, Я. Я. БОДНАР, Ю. Н. ОРЁЛ, П. Я. БОДНАР

ГВУЗ "Тернопольский государственный медицинский университет имени И. Я. Горбачевского МОЗ Украины"

СЕМЕЙНАЯ КИСТОЗНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

В публикации описан случай кистозной гипоплазии легких у родных братьев. Специфичность наблюдения заключается в том, что все члены семьи длительно болеют хроническими обструктивными заболеваниями легких, кистозная гипоплазия обнаружена у родных братьев в зрелом возрасте случайно при рентгенологическом обследовании и компьютерной томографии в период обострения болезни. Описанный случай косвенно свидетельствует о возможной роли наследственности в развитии кистозной гипоплазии легких и заостряет внимание семейных врачей на целесообразности тщательного обследования, включая компьютерную томографию, всех родственников при наличии в семье хронических заболеваний легких.

Ключевые слова: порок развития легких; кистозная гипоплазия легких; компьютерная томография.