

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.24-007.63-089:616.24-089.843

Ю. Н. Левашев, П. К. Яблонский, С. М. Черный, С. В. Орлов,
Б. Б. Шафировский, И. В. Мосин, А. В. Нефедов, В. П. Молодцова,
И. М. Кузнецов, Т. Е. Довнар, Л. А. Вишнякова, В. А. Картавова,
И. В. Васильчук, А. Г. Бобков, Т. Е. Гембицкая, И. П. Мякишев,
В. Е. Перлей, Н. Н. Дундуков, Т. А. Степаненко

ДВА СЛУЧАЯ ОДНОСТОРОННЕЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ЛЕГКОГО ПРИ ПЕРВИЧНОЙ ЭМФИЗЕМЕ В ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ

НИИ пульмонологии, Санкт-Петербург

В отличие от трансплантации почек, сердца и печени пересадка легких все еще не получила должного признания в лечении больных, страдающих инкурабельными заболеваниями легких. Согласно Международному регистру к июню 1991 года в мире было выполнено около семисот трансплантаций легких в различных модифика-

циях, а годовая выживаемость не превышала 67% [6].

Первоначально круг возможных реципиентов ограничивался больными с рестриктивными процессами [7, 14], однако уже к июню 1991 года 70% трансплантаций легких были выполнены больным с хроническими обструктивными заболеваниями [6, 8]. Операциями выбора у подобных

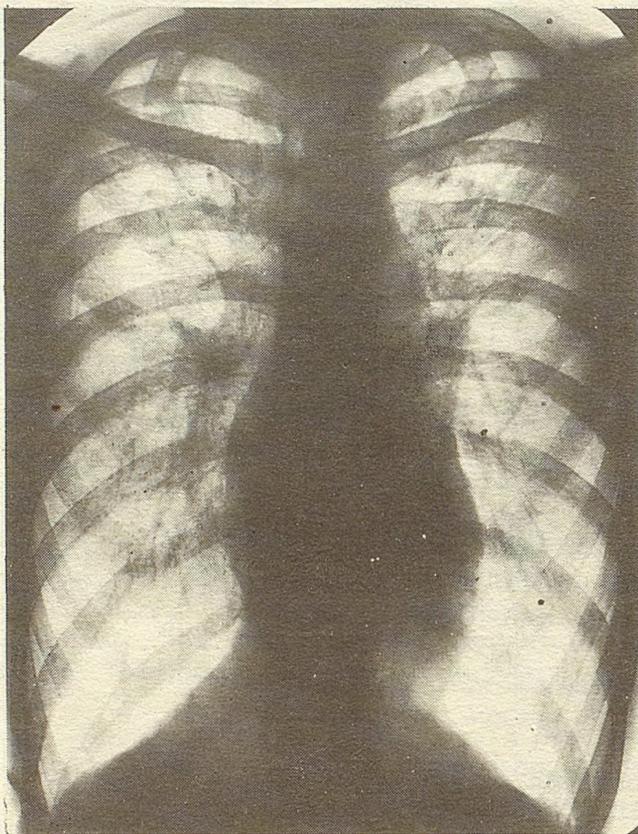


Рис. 1. Передняя рентгенограмма больного Т.

Повышенная прозрачность легких. Обеднение легочного рисунка, особенно в нижних долях. Сближение элементов легочного рисунка в верхнемедиальных отделах обоих легких. Низкое расположение и уплощение купола диафрагмы. Сердце расположено вертикально, выступает дуга легочной артерии на левом контуре.



Рис. 2. Донорское легкое перед имплантацией.

Видны левая ветвь легочной артерии, левый главный бронх, манжета левого предсердия и участок перикарда.

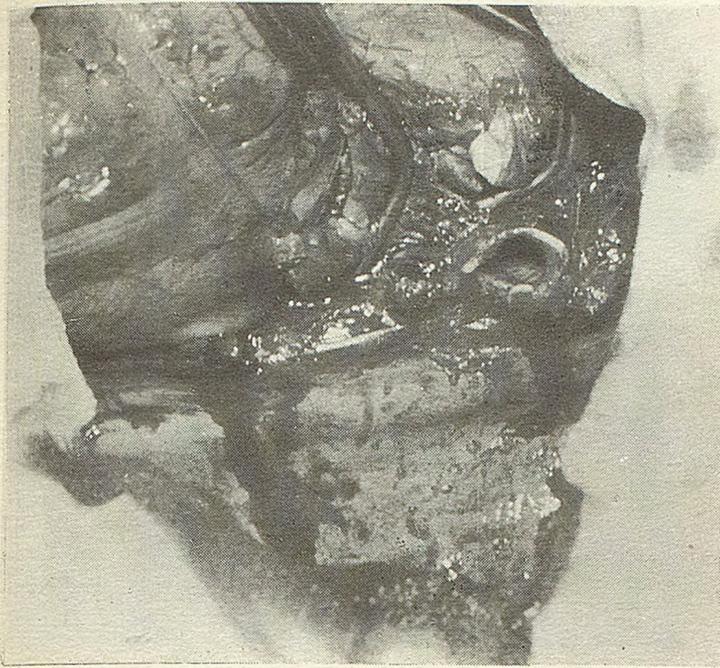


Рис. 3. Вид операционного поля после удаления левого легкого реципиента.

Видны просвет левого главного бронха, зажим на легочной артерии, зажим на левом предсердии, а также лигированные верхние и нижние легочные вены.

больных были трансплантации обоих легких или комплекса «сердце — легкие» [10, 16]. Случаи трансплантации изолированного легкого при эмфиземе легких до сих пор единичны. В связи с этим приводим два собственных клинических наблюдения.

Больной Т., 29 лет, госпитализирован во ВНИИП 30.09.90 г. с диагнозом: первичная эмфизема легких, дыхательная недостаточность.

Ведущими клиническими проявлениями были одышка в покое, приступообразный кашель с отделением скудной слизисто-гноющей мокроты, резкое похудание.



Рис. 4. Вид донорского легкого после имплантации.

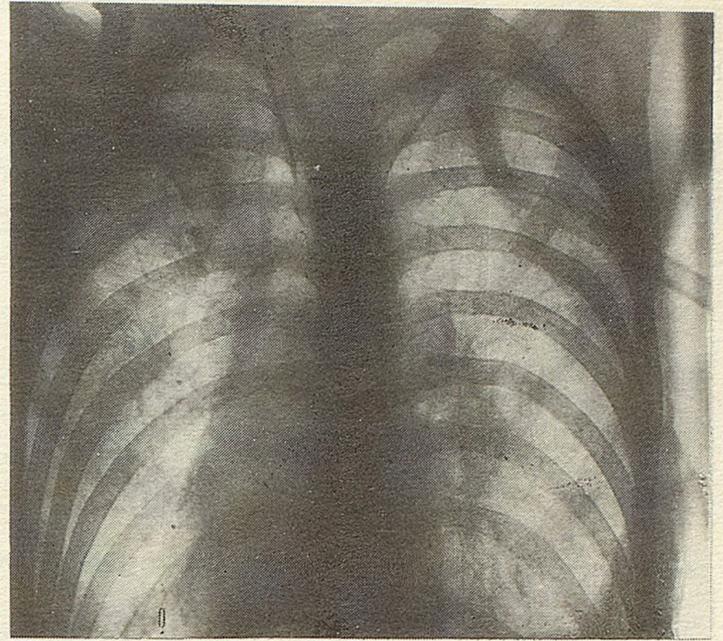


Рис. 5. Рентгенограмма в задней проекции больного Т., выполненная на передвижном аппарате. Первые сутки после операции. Левое (трансплантированное) легкое расправлено, без участков затенения. Дренажная трубка в левой плевральной полости.

Рос болезненным ребенком. В 1984 году после перенесенной ОРВИ отметил прогрессирующую одышку. В 1985 году в Институте пульмонологии впервые были выявлены гетерозиготный дефицит ингибитора протеаз и первичная эмфизема легких. В течение четырех лет состояние его было удовлетворительным. С осени 1989 года после очередной ОРВИ стала нарастать одышка, исчез аппетит, появились общая слабость, потливость, а с марта 1990 года — периферические отеки. В течение 1990 года трижды лечился в стационаре, однако эффекта не отмечал.

При поступлении состояние больного тяжелое. Обращали на себя внимание выраженная одышка (ЧД 34 в мин), цианоз кожных покровов, кахексия, пастозность голеней. Грудная клетка бочкообразной формы, перкуторно на всем протяжении коробочный звук. При аускультации ослабленное дыхание, крепитирующие хрипы. Печень выступает на 6 см из-под края реберной дуги.

Рентгенологически: бочкообразная деформация грудной клетки, повышение прозрачности легочных полей с обеднением легочного рисунка в периферических отделах и сближением его элементов в верхнемедиальных участках обоих легких, низкое расположение куполов диафрагмы (рис. 1).

ЭКГ: синусовая тахикардия, признаки перегрузки правых отделов сердца.

Газовый состав крови: гиперкапния (P_{CO_2} 54,4 мм рт. ст.) и гипоксия (P_{O_2} 43,0 мм рт. ст.).

Ультразвуковое исследование сердца: значительная гипертрофия миокарда правого желудочка, снижение показателей

Динамика газового состава крови				
Показатели	До трансплант.		После трансплант.	
	1мес	1нед	1сут	6сут
p_{CO_2} мм рт.ст.	54,4	61,3	30,0	40,3
p_{O_2} мм рт.ст.	43,0	32,0	91,0	65,0

Рис. 6. Газовый состав крови больного Т. до и после операции.

Динамика данных УЗИ сердца		
Параметры	До	После
Диаметр правого желудочка	3,0 см	2,1 см
Фракция изгнания левого желудочка	47%	74%
Систол. давление в легочной артерии	75 мм рт.ст.	<30 мм рт.ст.

Рис. 7. Некоторые параметры гемодинамики малого круга кровообращения больного Т. до и после операции.

сократительной способности миокарда; расчетное систолическое давление в легочной артерии 60 мм рт. ст.; трикуспидальная регургитация, снижение сердечного индекса на 20 %.

Проводились ежедневные инфузии бронхолитиков, нитратов, сердечных гликозидов, препаратов калия, гепарина, контрикала, эссенциале, витаминно- и кислородотерапия и т. д. Состояние больного прогрессивно ухудшалось, нарастали одышка, цианоз, сохранялись увеличение печени, асцит, периферические отеки. По данным ультразвукового исследования сердца увеличилось давление в легочной артерии (75 мм рт. ст.), еще более снизились показатели сократимости левого желудочка (ФИ 47 %), отмечалась значительная гипертрофия миокарда правого желудочка (0,63 см), однако сократимость правого желудочка сохранялась нормальной (ФИ 54 %). Прогрессивно ухудшалась оксигенирующая функция легких, в связи с чем больной постоянно пользовался увлажненным кислородом и был «прикован» к постели. P_{CO_2} при дыхании атмосферным воздухом составляло 61,3 мм рт. ст., P_{O_2} 32,9 мм рт. ст. Стало очевидным, что добиться стабилизации состояния больного не удастся, в связи с чем был поставлен вопрос о трансплантации легкого.

Такая возможность предоставилась в ночь с 8 на 9 марта 1991 г. Донор — мужчина 39 лет, у которого была констатирована смерть головного мозга после геморрагического инсульта. Длительность заболевания 25 часов, время искусственной вентиляции — около 20 часов. Бригадой интенсивной терапии донор был доставлен из реанимационного отделения одной из больниц города. Параллельно осуществлялась подготовка реципиента к трансплантации. Забор комплекса «сердце — легкие» произведен в операционном блоке отделения трансплантации. Хорошие показатели оксигенирующей способности легких, отсутствие рентгенологических изменений, а также интраоперационная оценка донорских легких свидетельствовали об их пригодности к трансплантации.

Операция у реципиента начата с канюлирования бедренных сосудов слева с целью вспомогательного кровообращения и дополнительной оксигенации крови. Произведена боковая торакотомия слева. В плевральной полости выявлен выраженный спаечный процесс. Легкое резко эмфизематозно. После пережатия легочной артерии отмечено падение АД, гипосистолия. Начато вспомогательное кровообращение, гемодинамика стабилизировалась. Произведена левосторонняя пневмонэкто-

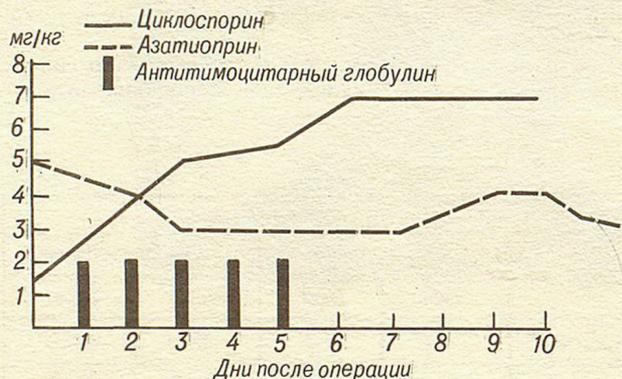


Рис. 8. Схема иммуносупрессивной терапии больного Т. в ближайшем послеоперационном периоде.

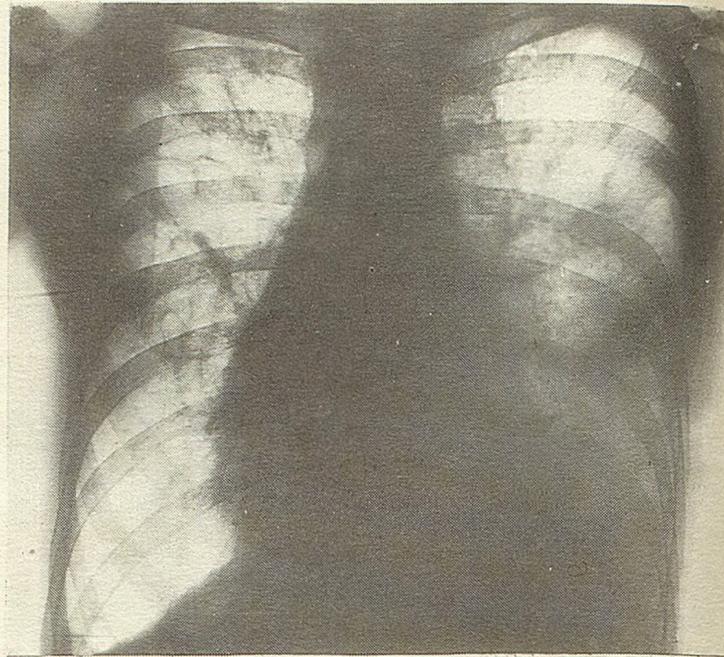


Рис. 9. Рентгенограмма грудной клетки больного Т. на 11-е сутки после трансплантации.

Неоднородное затемнение нижней доли и язычковых сегментов левого легкого (отек). Усиление интерстициального рисунка в остальных отделах левого легкого. Сердце несколько увеличилось в размерах по сравнению с предыдущими исследованиями.

мия. После формирования манжет предсердия и легочной артерии произведена имплантация донорского легкого (рис. 2—4). На операционном столе легкое расправилось и хорошо вентилировалось. Проведен контроль анастомозов на герметичность. Операция закончена дренированием плевральной полости. Продолжительность операции составила 5 часов. Время ишемии трансплантата 3 часа 45 мин.

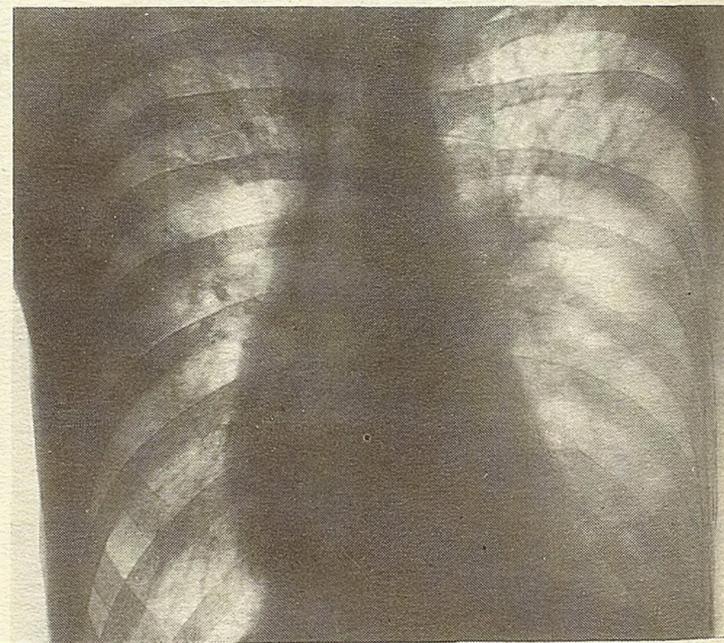


Рис. 10. Рентгенограмма того же больного после проведения терапии (на 12-е сутки после операции).

Уменьшилась интенсивность затемнения нижних отделов левого легкого. Сохраняется усиление легочного рисунка (интерстициальный отек). Высокое расположение левой половины диафрагмы

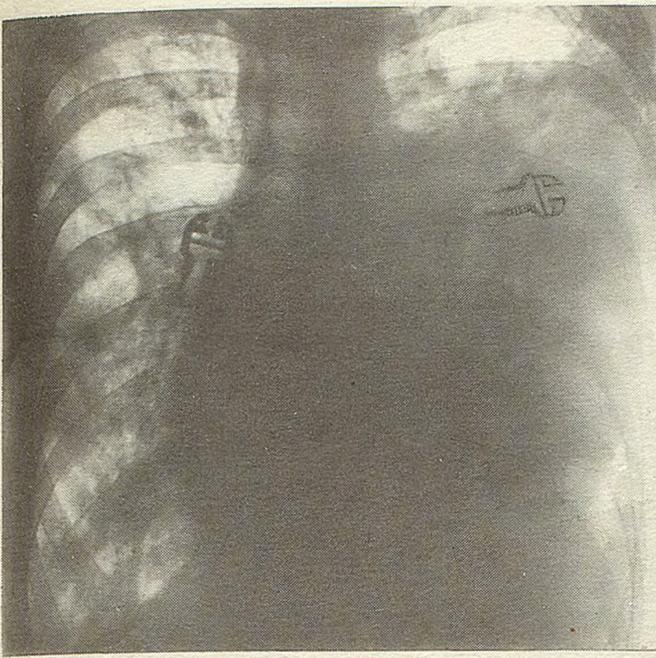


Рис. 11. Рентгенограмма того же больного на 36-е сутки после операции.

Интенсивное неоднородное затенение большей части левого легкого и дольковая инфильтрация в правом легком.

В течение первых суток отмечалось повышенное отделение крови по дренажам, в связи с чем проводилась гемостатическая терапия. К концу первых суток после стабилизации больной был экстубирован.

Рентгенологически легкое расправлено, без инфильтративных изменений (рис. 5). При фибробронхоскопии состояние бронхиального анастомоза удовлетворительное.

Уже со вторых суток больной отмечал улучшение, исчезла одышка; газы крови (рис. 6), давление в легочной артерии и другие параметры сердечной деятельности нормализовались (рис. 7).

Иммуносупрессивная терапия включала циклоспорин А, азатиоприн, антитимоцитарный глобулин (рис. 8). Из антибактериальных препаратов использовались антибиотики широкого спектра действия цефалоспориновой и аминогликозидной групп.



Рис. 12. Легкое реципиента.

Очаг давней карнификации с отложениями угольного пигмента. Панацитарная эмфизема. Гематоксилин-эозин об. 9. ок. 1.1, ув. $\times 75$.



Рис. 13. Левое (трансплантированное) легкое.

Облитерирующий бронхолит и альвеолит: фибрин в фазе организации в респираторных бронхиолах и в альвеолах. Окраска гематоксилин-эозином об. 9. ок. 1.1, ув. $\times 75$.

В первые 10 дней состояние больного оставалось стабильным, он ходил и полностью себя обслуживал. Температура была нормальной. Удовлетворительными оставались показатели газов крови и гемодинамики.

Однако на 11-е сутки состояние его внезапно ухудшилось, появились слабость, одышка в покое, цианоз. Рентгенологически выявлено неоднородное затенение в нижней доле трансплантированного легкого (рис. 9). Констатирована активация клеточного иммунитета, в связи с чем этот эпизод расценен как криз отторжения. Внутривенно введен метипред (10 мг/кг). На следующий день общее состояние существенно улучшилось, нормализовались показатели газов крови, снизились показатели клеточного иммунитета. Отмечена положительная рентгенологическая динамика (рис. 10), тем не менее сохранялись признаки интерстициального отека в нижней доле левого легкого. К началу третьей недели они появились и в верхней доле. Вновь был проведен курс терапии метилпреднизолоном, однако клинического эффекта получено не было: появилась лихорадка, усилился кашель, мокрота приобрела

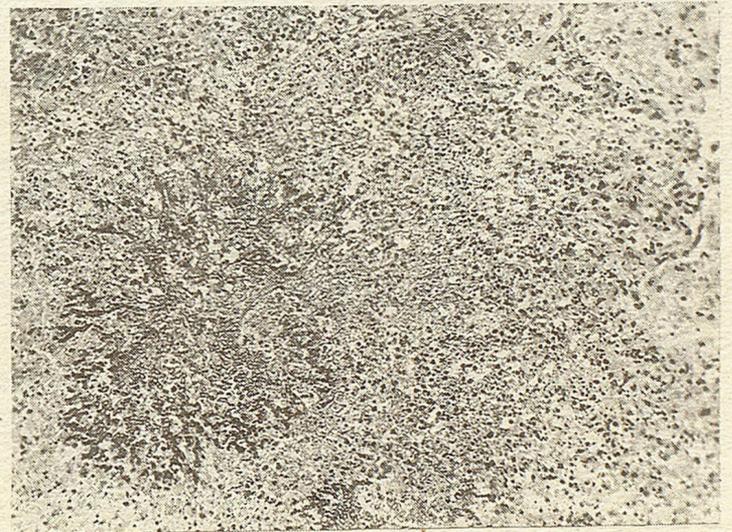


Рис. 14. То же легкое.

Гнойно-некротическая пневмония с мицелием аспергиллуса. Окраска гематоксилин-эозином об. 20 ок. 1.1, ув. $\times 180$.

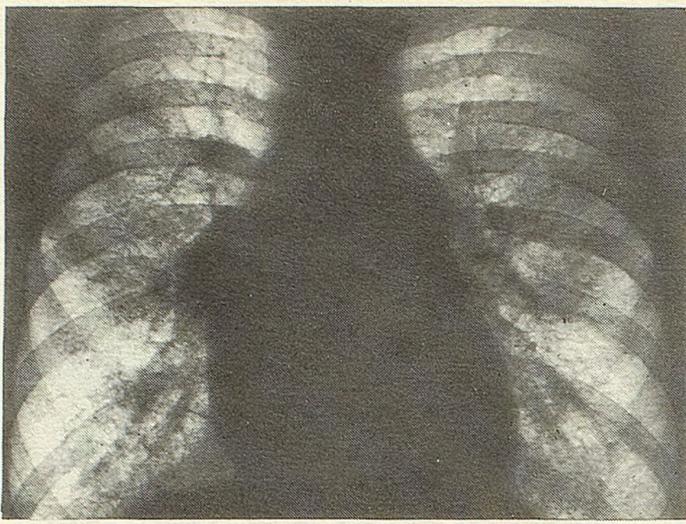


Рис. 15. Передняя рентгенограмма грудной клетки больного И.

Распространенная сетчатая деформация легочного рисунка. Повышенная прозрачность легких. Расширение корней за счет артерий. Сердце округлой формы, гипертрофия правого желудочка, выступание дуги легочной артерии по левому контуру.

слизисто-гнойный характер. В течение третьей недели кризы отторжения повторялись дважды, в связи с чем проводилась интенсивная иммуносупрессивная терапия. Временами появлялись периоды улучшения, однако к началу 2-го месяца после операции стало очевидным, что определяющим фактором тяжести состояния больного стала присоединившаяся инфекция, о чем свидетельствовали и рентгенологические данные (рис. 11). В бронхиальном содержимом идентифицированы вирусы, микробы и грибы. Массивная антибактериальная, противовирусная и противогрибковая терапия, три сеанса плазмафереза, два сеанса гемосорбции существенного эффекта не дали, прогрессировали признаки печеночно-почечной недостаточности, и на 36-е сутки после операции была констатирована смерть больного.

Морфологическое исследование собственных легких реципиента выявило резко выраженную панацинарную эмфизему и множественные мелкие участки карнификации с отложениями в них угольного пигмента (рис. 12). Сосудистые и бронхиальные анастомозы трансплантированного легкого ока-

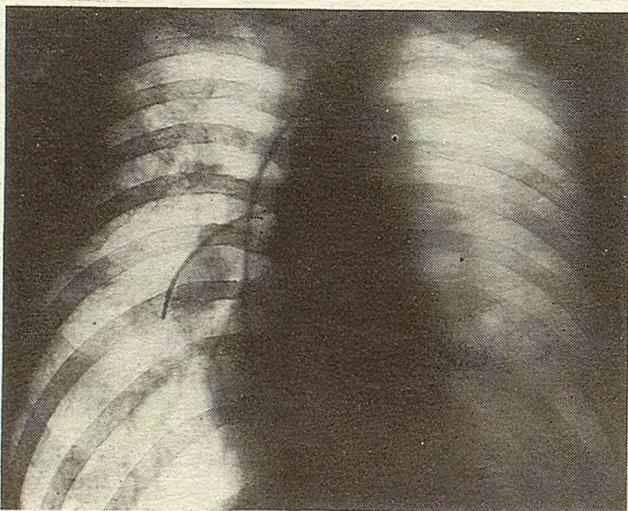


Рис. 16. Рентгенограмма больного И. на четвертые сутки после операции.

Равномерное затенение левой половины грудной клетки (плевральный выпот). Дренажная трубка в левой плевральной полости. Катетер в правых отделах сердца и правой легочной артерии.

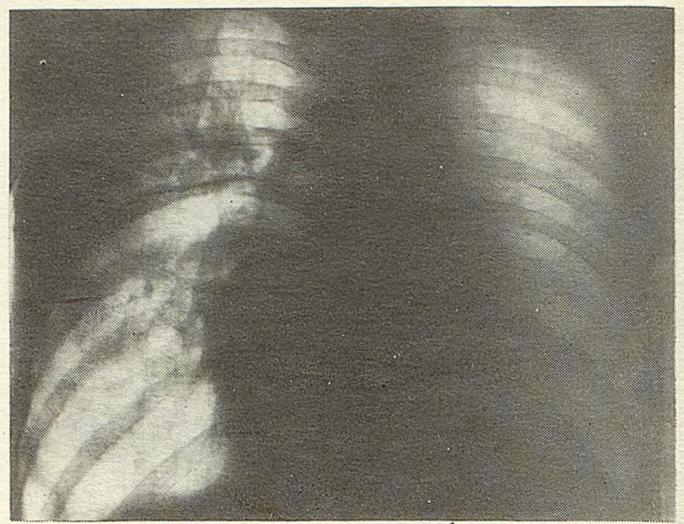


Рис. 17. Рентгенограмма грудной клетки того же больного на 23-е сутки после операции.

Интенсивное затенение левого легкого. Усиление легочного рисунка, особенно в верхних отделах правого легкого (признак гемодинамического нарушения). Дольковые тени в нижних отделах правого легкого (пневмония).

зались состоятельными, однако в стенках бронхиального и артериального анастомозов отмечены участки сухого некроза.

В левом (трансплантированном) легком просвет многих бронхов и альвеол был заполнен фибрином в фазе организации (рис. 13). Отмечались также свежие кровоизлияния, макрофаги, нейтрофильные лейкоциты, умеренная инфильтрация мононуклеарами межальвеолярных перегородок. Встречались множественные дольковые очаги гнойно-некротической пневмонии и в некоторых из них — мицелий аспергиллуса (рис. 14). Такие же очаги и свежие кровоизлияния обнаружены в правом (собственном) легком.

Больной И., 40 лет, госпитализирован в отделение хирургии и трансплантации легких в 1991 г. по поводу первичной легочной эмфиземы и вторичной легочной гипертензии в связи с ухудшением состояния. С раннего детства отмечал постоянный сухой кашель. С 1989 г. состояние больного прогрессивно ухудшалось: нарастала одышка, усилились цианоз, периферические отеки, сохранялось увеличение печени, появился асцит.

Рентгенологически выявлены повышенная прозрачность легочных полей, расширение легочных артерий, распространенная сетчатая деформация легочного рисунка, низкое стояние купола диафрагмы (рис. 15).

При ультразвуковом исследовании сердца и сосудов и доплеркардиографии выявлены высокая легочная гипертензия (Р_{ла} 60/27 мм рт. ст.), резкое снижение сократительной способности правого желудочка (ФИ 32%), сердечный индекс 2,2. Несмотря на постоянную кислородотерапию, сохранялась гипоксемия (Р_{О₂} 40 мм рт. ст.) и гиперкапния (Р_{СО₂} 53 мм рт. ст.).

27.11.91 г. была выполнена аллотрансплантация левого легкого. Донор — мужчина 33 лет, у которого была констатирована смерть головного мозга после тяжелой черепно-мозговой травмы. Время искусственной вентиляции легких составило 33 часа. Время ишемии донорского легкого, погруженного в модифицированный раствор Евроколлинз, 5 час 10 мин.

Операция у реципиента была начата с канюляции бедренных сосудов. Технические трудности операции были связаны с перерастяжением легкого вследствие основного заболевания и с массивным спаечным процессом. Разделение сращений и выделение корня легкого сопровождалось значительной кровопотерей и нарушениями сердечной деятельности. Подключение аппарата искусственного кровообращения и большой объем гемотрансфузии позволили стабилизировать состояние больного и выполнить трансплантацию легкого. Операция закончена оментопексией бронхиального анастомоза.

В первые двое суток после операции отмечалось повы-

шенное отделение крови по дренажам, что потребовало дополнительных гемотрансфузий. К началу третьих суток состояние больного стабилизировалось, восстановилось сознание, однако перевод его на самостоятельное дыхание сопровождался ухудшением показателей газового состава крови.

Иммуносупрессивная терапия включала циклоспорин А, азатиоприн и антитимоцитарный глобулин. К исходу первой недели рентгенологически легкое было расправлено (рис. 16).

На фоне искусственной вентиляции легких с положительным давлением в конце выдоха 8—10 см вод. ст. и концентрации кислорода в дыхательной смеси 40 % показатели газового состава крови были удовлетворительными (P_{O_2} 75 мм рт. ст. и P_{CO_2} 34,6 мм рт. ст.). Контрольная эхокардиография выявила уменьшение размеров правого желудочка и нормализацию давления в легочной артерии.

Уровень циклоспорина в сыворотке крови колебался от 120 до 400 нг/мл. Тем не менее, на 5-е, 12-е и 20-е сутки после операции были диагностированы кризы отторжения, потребовавшие усиления иммуносупрессивной терапии, назначения больших доз метипреда. Кризы отторжения были купированы, однако к началу 3-й недели появились признаки несостоятельности бронхиального анастомоза и прогрессирующей бактериальной и грибковой инфекции (рис. 17).

На 24-е сутки после операции при нарастающих явлениях дыхательной и сердечной недостаточности больной скончался. На секции выявлена сливная пневмония трансплантата, несостоятельность бронхиального анастомоза (мембранозной его части), прикрытая лоскутом большого сальника.

ОБСУЖДЕНИЕ

Анализируя эти наблюдения, в первую очередь следует ответить на вопрос, была ли показана трансплантация легкого нашим пациентам? Мы полагаем, что оба пациента были оперированы по жизненным показаниям. Во-первых, на сегодняшний день первичная эмфизема легких является терапевтически инкурабельной. Не существует метода ее профилактики, а применяемая, в основном симптоматическая, терапия дает непродолжительный эффект. Именно поэтому в последние годы были существенно расширены показания к различным видам трансплантации легких при эмфиземе, и первые результаты оказались обнадеживающими [8]. Так, J. P. Duchatelle (1991) сообщил, что если с 1983 года по 1988 год в Hôpital Beaujon трансплантации легких производились только при фиброзирующих заболеваниях легких, то к 1991 г. уже выполнено 15 трансплантаций легких при первичной эмфиземе, причем у 8 из них была выявлена α_1 -антитриптическая недостаточность: Выжили 12 (80 %) из 15 больных. За исключением одного, все они перестали быть кислородозависимыми и имели хорошие функциональные показатели. Аналогичные результаты приводят и другие исследователи [7, 11, 14].

Отсюда логично возникает вопрос: какой вид трансплантации легкого предпочтительнее было выполнить у наших пациентов? Как известно, трансплантация комплекса «сердце — легкое» показана больным с необратимыми изменениями в сердце и легких [10]. Трансплантация обоих легких предпринимается обычно при заболеваниях, осложненных инфекцией, при бронхоэктазии, муковисцидозе [7, 11]. Трансплантация изолирован-

ного легкого в подобных случаях, как правило, не производится, так как существует опасность инфицирования трансплантата из собственного легкого. Поэтому в связи с безуспешностью первых односторонних трансплантаций при эмфиземе и других obstructивных заболеваниях легких билатеральная трансплантация рассматривалась как операция выбора [5, 11, 16]. Что касается трансплантации изолированного легкого при генерализованной эмфиземе легких, то длительное время подобная операция считалась физиологически неоправданной. Основным мотивом этой точки зрения являлось теоретическое предположение об опасности перерастяжения оставшегося легкого с возможным сдавлением трансплантата и возникновением вентиляционно-перфузионного дисбаланса. Так, P. I. Stevens (1972) выполнил одностороннюю трансплантацию легкого двум больным, страдавшим эмфиземой легких, и в обоих случаях на серии сканнограмм было отмечено неравномерное распределение воздушного и перфузионного потоков между собственным легким и трансплантатом. Перфузия трансплантата составила 70 %, в то время как объем вентиляции не превышал 30 %. Таким образом, авторы пришли к выводу о том, что трансплантат является функциональным шунтом. Аналогичные данные приводил и J. D. Cooper (1989) [18].

В то же время другие исследователи на основании экспериментальных и клинических наблюдений оспаривают это положение. Так, по данным F. S. Veith et al. [20], выполнивших трансплантацию изолированного легкого на модели экспериментальной эмфиземы у собак, трансплантат получает большее количество крови, нежели собственное легкое, а его вентиляция либо такая же, либо еще лучше. Артериальная гипоксия была отмечена авторами только в случае появления инфильтрации в трансплантированном легком вследствие отторжения или пневмонии. Аналогичные закономерности были отмечены у двух больных, которым была выполнена односторонняя трансплантация легких.

Наши наблюдения также свидетельствуют об отсутствии вентиляционно-перфузионного дисбаланса после пересадки одного легкого у эмфизематозных больных. Оба пациента сразу же после операции отметили значительное улучшение, облегчение дыхания, слизистая губ и ногтевые ложа стали розовыми. Существенно улучшились показатели газов крови, на 2—3-и сутки уменьшились размеры печени и, что очень важно, нормализовались давление в легочной артерии и размеры сердца. Все это свидетельствует о полноценном включении в кровяной и газообмен трансплантированного легкого. На рентгенограммах пересаженное легкое выглядело расправленным, без инфильтративных изменений. Больной Т., кроме того, с 3-го дня после трансплантации ходил и обслуживал себя в палате. Наконец, следует отметить, что трансплантация

изолированного легкого — более простая операция и ей следует отдавать предпочтение у лиц старшего возраста, а также при наличии факторов операционного риска [3, 18].

Следует подчеркнуть, что эмфизема легких у наших больных осложнилась гипертензией — перед трансплантацией давление в легочной артерии было соответственно 60 и 75 мм рт. ст.

Дискутабелен вопрос и о подключении АИК при трансплантации легкого. М. К. Pasque (1991) считает, что трансплантация изолированного легкого вполне оправдана у лиц с терминальной легочной гипертензией, но в таких случаях необходимо подключение искусственного кровообращения. Из 9 пациентов с первичной легочной гипертензией у 6 сразу же после односторонней трансплантации легкого отмечена нормализация давления в легочной артерии и сердечного индекса, что, по мнению автора, в значительной степени обусловлено снижением легочного сосудистого сопротивления. Все они живы в сроки до 15 месяцев.

В связи с этим операция у обоих реципиентов была начата с канюлирования бедренных сосудов с целью вспомогательного кровообращения и дополнительной оксигенации крови. После торакотомии в обоих случаях выявлены выраженные спаечные сращения плевры, что создавало дополнительные трудности при выделении легкого. У больного Т. вспомогательное кровообращение начато лишь после того, как было установлено, что пережатие левой ветви легочной артерии сопровождалось падением артериального давления и гипосистолией. Во втором случае уже выделение легкого из спаек привело к вышеуказанным осложнениям, в связи с чем АИК был подключен сразу же после торакотомии. В обоих наблюдениях в раннем послеоперационном периоде (в течение первых суток) констатированы последствия гепаринизации в виде повышенной кровоточивости из плевральной полости, что, естественно, не могло не отразиться на последующем течении репаративных процессов в пересаженном легком. Не исключено, что массивная гемостатическая терапия была одним из факторов, также неблагоприятно повлиявших на кровоснабжение трансплантированного легкого.

Многие авторы сообщали о необходимости оментопексии линии анастомоза с целью ранней реваскуляризации и ускорения репаративных процессов [7, 14]. В специально проведенной нами серии экспериментальных исследований были получены данные о благоприятном влиянии оментопластики на заживление бронхиального анастомоза [2]. В первом наблюдении, преследуя цель максимального сокращения объема операции, оментопексия не выполнялась. Хотя осложнений со стороны бронхиального анастомоза не отмечалось, тем не менее на секции в главном бронхе трансплантата были выявлены локальные некротические изменения, по-видимому, обуслов-

ленные ишемическими расстройствами. Во втором наблюдении, несмотря на оментопексию линии анастомоза, возникла несостоятельность бронха, основной причиной которой была длительная ИВЛ. По всей вероятности, неблагоприятное воздействие оказали значительная кровопотеря, а также большие дозы метипреда, назначенные в связи с повторными кризами отторжения. Эти данные согласуются и с литературными источниками [14, 15].

Какие факторы сыграли решающую роль в летальном исходе? Несомненно, одними из них были рецидивирующие реакции отторжения. Что касается иммуносупрессивной терапии, то нами используемая ничем не отличалась от общепринятой при трансплантациях легких и включала циклоспорин, азатиоприн (имуран) и АТГ (анти-тимоцитарный глобулин). Диагноз острого отторжения, впервые возникшего в середине второй недели, ставился на основании следующих критериев: повышения температуры тела (у больного Т.), изменения газового состава крови, появления инфильтративных очагов в нижней доле трансплантата и повышения активности Т-лимфоцитов. В обоих наблюдениях был получен положительный ответ на внутривенное введение метипреда, что ретроспективно свидетельствовало о кризе отторжения. Однако на фоне высоких доз метилпреднизолона возникла активация вирусно-бактериальной, а также грибковой инфекции, лечение которой после трансплантации легкого или комплекса «сердце — легкое» представляет собой чрезвычайно сложную задачу. Решение ее, судя по публикациям последних лет, на нынешнем этапе является проблематичным [1, 4, 9, 12].

Возможность излечения инфицированных больных ряд хирургов видит только в ретрансплантации органов [12]. Попытки других авторов добиться улучшения состояния путем снижения доз антибактериальных препаратов с использованием различных методов экстракорпоральной детоксикации в лучшем случае приводили к хронизации процесса, в худшем — к полиорганной паренхиматозной недостаточности [1]. По данным В. И. Шумакова (1991), подобные больные после трансплантации сердца погибали в течение первых месяцев [1].

По обобщенным сведениям интернационального трансплантационного регистра годичная выживаемость после трансплантации легких в период с 1983 по 1989 гг. (115 реципиентов) была около 50 %, в 1989—1991 гг. (471 больной) она повысилась до 69 % [6]. Надо полагать, что накопленные клинического опыта и глубокий анализ каждого наблюдения будут способствовать существенному улучшению как непосредственных, так и отдаленных результатов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шумаков В. И., Казаков Э. Н., Хубутия А. Ш. и др. Инфекционные осложнения при трансплантации сердца //

- Грудная и сердечно-сосудистая хир.—1991.—№ 2.—С. 3—6.
2. Яблонский П. К., Кузнецов И. М., Рябуха Н. А., Левашев Ю. Н. Экспериментальное обоснование оптимального способа формирования бронхиального анастомоза при трансплантации изолированного легкого // Всесоюзный конгресс по заболеваниям органов дыхания, 2-й: Резюме.— Челябинск, 1991.— С. 202.
 3. Andreassin B., Duchatelle J. P., Mal H. et al Lung transplantation for emphysema and distended lungs // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 22.
 4. Brooks R. G. Infectious complications in heart-lung transplant recipient // Am. J. Med.— 1985.— Vol. 79, N 4.— P. 412—422.
 5. Cooper J. D. Bilateral lung transplant // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 30.
 6. Cooper J. D. International lung transplant registry // Ibid.— P. 82.
 7. Cooper J. D. Herbert Sloan lecture. Lung transplantation // Ann. Thorac. Surg.— 1989.— Vol. 47, N 1.— P. 28—44.
 8. Duchatelle J. P., Andreassian B., Sleiman Ch. et al. Reappreation of single lung transplantat for emphysema // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 39.
 9. Dumer J. S., Montero C. G., Griffith B. P. et al Infections in heart-lung transplant receipient // Transplantation.— 1986.— Vol. 41, N 6.— P. 725—729.
 10. Hutter J. A., Despins P., Higenbottam T. et al. Heart-lung transplantation: Better use of resources // Am. J. Med.— 1988.— Vol. 55, N 7.— P. 4—11.
 11. Kaiser L. R. Comparison of single and bilateral transplantation for emphysema // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 76.
 12. Klepetko W. Special consideration of management of tracheobronchial problems // Ibid.— P. 42.
 13. Pasque M. K. Single lung transplantation for pulmonary hypertension; Technical and immediate hemodynamic results // Ibid.— P. 11—20.
 14. Patterson G. A., Cooper J. D. Status of lung transplantation // Surg. Clin. North Am.— 1988.— Vol. 68, N 3.— P. 545—558.
 15. Patterson G. A., Todd T. R., Cooper J. D. et al. Airway complications after double lung transplantation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.— 1990.— Vol. 99, N 1.— P. 14—21.
 16. Patterson G. A. Double lung transplantation // Clin. Chest Med.— 1990.— Vol. 1, N 2.— P. 227—233.
 17. Stevens P. M., Johnson P. C., Bell R. L. et al. Regional ventilation an perfusion after lung transplantation in patient with emphysema // N. Engl. J. Med.— 1970.— Vol. 28, N 2.— P. 245—249.
 18. Trulock E. P., Egan T. M., Kouchoukos N. T. et al. Single lung transplantation fo severe obstructive pulmonary diseases // Chest.— 1989.— Vol. 96, N 4.— P. 738—742.
 19. Trulock E. P. Recipient selection for lung, heart-lung transplantation // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 1—3.
 20. Veith F. S., Koerner S. C. Single lung transplantation in experimental and human emphysema // Ann. Surg.— 1973.— Vol. 178, N 3.— P. 463—476

Поступила 15.06.92.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.24-092-056.78

Г. В. Белова, Т. Н. Копьева, Л. И. Дворецкий, Н. А. Дидковский СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИИ БЕЗ ОБРАТНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

НИИ ФХМ МЗ РФ

Синдром Зиверта-Картагенера — триада, включающая в себя полное или частичное обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и пансинусит, был впервые описан в 1902 году А. К. Зивертом, но более широкую известность получил в 1933 году после опубликования работ М. Картагенер [4]. Однако в последние годы работами ряда авторов [5] было доказано, что триада Зиверта-Картагенера является одной из частных форм синдрома первичной цилиарной дискинезии (ПЦД). В основе ПЦД лежат наследственные нарушения подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта и родственных структур, в частности жгутиков сперматозоидов [7]. Кроме того, считается, что не только поражение респираторной системы, но и нарушение в эмбриональном периоде естественной ротации внутренних органов также связано с утратой подвижности ресничек [3], что и обуславливает случайность декстра-позиции и не может являться облигатным признаком ПЦД.

Данная патология относится к числу генетически детерминированных заболеваний [6]. Ци-

лиарный дефект возможен приблизительно в 200 генах, ответственных за синтез цилиарных белков [3], что является причиной различных ультраструктурных изменений ресничек мерцательного эпителия трахеобронхиального дерева и наследуется по аутосомно-рецессивному типу [8]. Морфологические изменения обычно сопровождаются нарушением частоты и синхронности движения ресничек (цилиарной дискинезий). Однако работами С. Rossmann et al. (1980) показано, что у части больных с цилиарной дискинезией сохраняется нормальная ультраструктура.

Цилиарная дискинезия вызывает резкое ухудшение мукоцилиарного транспорта легких (МЦТ), так как цилиарный компонент является одним из основных в сложном комплексе механизмов, обеспечивающих очищение трахеобронхиального дерева. Нарушения в данной системе способствуют формированию бронхиальной обструкции, а последующее присоединение инфекции создает условия для хронического воспалительного процесса в бронхолегочной системе, что и является