

Министерство здравоохранения Ростовской области

Ростовская областная клиническая больница

**Информационное письмо
Буллезная эмфизема легких**

Врачам хирургам

г. Ростов-на-Дону
2019 год

**Исполнители: врач- торакальный хирург, хирургического отделения №3 ГБУ РО «РОКБ»,
главный внештатный специалист по торакальной хирургии МЗ РО Клец Иван Сергеевич**

Контактный телефон 8-863-222-98-17

Буллезная эмфизема легкого – это локальные изменения легочной ткани, характеризующиеся деструкцией альвеолярных перегородок и формированием воздушных кист диаметром более 0,5 см (булл), стенки которых выстланы альвеолярным эпителием. Точная распространенность буллезной эмфиземы легкого не определена, однако известно, что данное заболевание служит причиной спонтанного пневмоторакса в 70–80% случаев. В литературе буллезную эмфизему легких можно встретить под названиями «буллезная болезнь», «буллезное легкое», «ложная/альвеолярная киста», «синдром исчезающего легкого» и др.

На сегодняшний день существует ряд теорий, объясняющих генез буллезной болезни (механическая, сосудистая, инфекционная, обструктивная, генетическая, ферментативная). Приверженцы механической теории высказывают предположение, что горизонтальное расположение I-II ребер у части людей приводит к травматизации верхушки легкого, вызывая развитие апикальной буллезной эмфиземы. Также существует мнение, что буллы являются следствием легочной ишемии, т. е. в развитии буллезной болезни участвует сосудистый компонент. Инфекционная теория связывает происхождение буллезной эмфиземы легких с неспецифическими воспалительными процессами, главным образом, вирусными инфекциями дыхательных путей. В этом случае локальные буллезные изменения являются прямым следствием обструктивного бронхолита, сопровождающегося перерастяжением участков легкого. Данная концепция подтверждается тем, что часто рецидивы спонтанного пневмоторакса случаются в периоды эпидемий гриппа и аденовирусной инфекции. На основании наблюдений выдвинута теория о генетической обусловленности буллезной эмфиземы легких. Описаны семьи, в которых данное заболевание прослеживалось у представителей нескольких поколений.

Классификация буллезной эмфиземы.

Морфологические изменения в легких (буллы) могут иметь либо врожденное, либо приобретенное происхождение. Врожденные буллы формируются при дефиците ингибитора эластазы - α_1 -антитрипсина, следствием чего является ферментативное разрушение легочной ткани. Высокая вероятность развития буллезной эмфиземы легких отмечается при синдроме Марфана, синдроме Элерса –Данлоса и других формах соединительнотканной дисплазии.

Приобретенные буллы в большинстве случаев развиваются на фоне имеющихся эмфизематозных изменений легких и пневмосклероза. У 90% больных буллезной эмфиземой легких в анамнезе прослеживается длительный стаж курения (10-20 лет при ежедневном выкуривании более 20 сигарет). Доказано, что даже пассивное курение повышает вероятность развития буллезной болезни на 10–43%. Другими известными факторами риска выступают загрязнение воздуха аэрогенными поллютантами, дымовыми газами, летучими химическими соединениями и пр.; частые респираторные заболевания, гиперреактивность бронхов, нарушения иммунного статуса, мужской пол и пр. Процесс формирования булл проходит две последовательные стадии. На первом этапе бронхообструкция, ограниченные рубцово-склеротические процессы и плевральные сращения создают клапанный механизм, повышающий давление в мелких бронхах и способствующий образованию воздушных пузырей с сохранением межальвеолярных перегородок. На второй стадии происходит прогрессирующее растяжение воздушных полостей. При дефиците α_1 -антитрипсина повышается активность нейтрофильной эластазы, вызывающей расщепление эластических волокон и деструкцию альвеолярной ткани. Дальнейшее расширение воздушных полостей за счет механизма коллатерального дыхания ведет к экспираторному коллапсу бронхов. Площадь дыхательной поверхности сокращается, развивается дыхательная недостаточность.

По отношению к паренхиме легкого различают буллы трех типов:

- 1 – буллы расположены экстрапаренхиматозно и связаны с легким посредством узкой ножки;
- 2 - буллы расположены на поверхности легкого и связаны с ним широким основанием;
- 3 – буллы расположены интрапаренхиматозно, в толще легочной ткани.

Кроме этого, буллы могут быть солитарными и множественными, одно– и двусторонними, напряженными и ненапряженными. По распространенности в легком дифференцируют локализованную (в пределах 1-2-х сегментов) и генерализованную (с поражением более 2-х сегментов) буллезную эмфизему. В зависимости от размера буллы могут быть мелкими (диаметром до 1 см), средними (1-5 см), крупными (5-10 см) и гигантскими (10-15 см в диаметре). Буллы могут располагаться как в неизменном легком, так и в легких, пораженных диффузной эмфиземой.

По клиническому течению классифицируют буллезную эмфизему легких:

- бессимптомную (клинические проявления отсутствуют)
- с клиническими проявлениями (одышкой, кашлем, болью в грудной клетке)
- осложненную (рецидивирующим пневмотораксом, гидропневмотораксом, гемопневмотораксом, легочно-плевральным свищом, кровохарканьем, ригидным легким, эмфиземой средостения, хронической дыхательной недостаточностью).

Пациенты с буллезной болезнью легких часто имеют астеническую конституцию, вегето-сосудистые нарушения, искривление позвоночника, деформацию грудной клетки, гипотрофию мышц. Клиническая картина буллезной эмфиземы легких определяется, главным образом, ее осложнениями, поэтому длительный период времени заболевание никак не проявляет себя. Несмотря на то, что буллезно измененные участки легочной ткани не участвуют в газообмене, компенсаторные возможности легких долго остаются на высоком уровне. Если буллы достигают гигантских размеров, они могут сдавливать функционирующие участки легкого, вызывая нарушение функции дыхания. Признаки дыхательной недостаточности могут определяться у больных с множественными, двусторонними буллами, а также буллезной болезнью, протекающей на фоне диффузной эмфиземы легких.

Наиболее частым осложнением буллезной болезни является рецидивирующий пневмоторакс. СПТ возникает чаще у мужчин 20-40 лет, с пониженным питанием. Механизм его возникновения чаще всего обусловлен повышением внутрилегочного давления в буллах вследствие физического напряжения, поднятия тяжестей, кашля, натуживания. Это приводит к разрыву тонкой стенки воздушной полости с выходом воздуха в плевральную полость и развитием коллапса легкого. Признаками спонтанного пневмоторакса служат резкие боли в грудной клетке с иррадиацией в шею, ключицу, руку; одышка, невозможность сделать глубокий вдох, приступообразный кашель, вынужденное положение. Объективное обследование выявляет тахипноэ, тахикардию, расширение межреберных промежутков, ограничение дыхательных экскурсий. Возможно возникновение подкожной эмфиземы с распространением на лицо, шею, туловище, мошонку.

При развившемся спонтанном пневмотораксе показано немедленное выполнение плевральной пункции или дренирования плевральной полости с целью расправления легкого. После полного расправления легкого, пациенту необходимо выполнение СКТ высокого разрешения. На томограммах буллы определяются как тонкостенные полости с четкими и ровными контурами.

Список используемой литературы:

1. Хирургическая тактика при осложненной локальной буллезной эмфиземе легких/ Высоцкий А.Г.// Актуальные проблемы современной медицины: 2006.
2. Этиология и патогенез буллезной эмфиземы легких/Высоцкий А.Г, Моногарова Н.Е., Пацкань И.И., Ярошенко О.В., Гринцов Г.А.// Актуальные проблемы современной медицины: 2007.
3. Буллезная эмфизема легких, осложненная спонтанным пневмотораксом: случай из практики/ Максимова С.М., Самойленко И.Г., Бухтияров Э.В.// Здоровье ребенка. – 2013.

Уважаемые коллеги!

В целях улучшения качества оказания и повышения доступности специализированной медицинской помощи населению Ростовской области, а так же в исполнение Федерального закона от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации», Федерального закона от 21 ноября 2011 №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации». Согласно приказа от 29 декабря 2014 г. N 930н Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении порядка организации оказания высокотехнологичной медицинской помощи с применением специализированной информационной системы»

Всем пациентам с диагнозом: буллезная эмфизема легких, осложненная спонтанным пневмотораксом, необходима консультация торакального хирурга ГБУ РО «РОКБ» для решения вопроса об оперативном лечении в рамках ВМП ОМС в условиях хирургического отделения №3 (торакальное) ГБУ РО «РОКБ».

В связи с вышеизложенными постановлениями разработана тактика оказания помощи данной группе пациентов в условиях районных больниц.

При первичном (повторном) обращении пациентов с подозрением на спонтанный пневмоторакс необходимо:

- Выполнить рентгенологическое исследование органов грудной клетки.
- При выявлении пневмоторакса выполнить дренирование плевральной полости по Бюллау.
- Запросить консультацию торакального хирурга ГБУ РО «РОКБ» по линии санитарной авиации.
- При имеющейся возможности выполнить СКТ органов грудной клетки.
- В течении пяти рабочих дней выполнить: анализы крови на гепатиты В и С, ВИЧ, ОРС, ОАК, Биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи, ЭКГ.
- Со всеми проведенными исследованиями направить на очную консультацию к торакальному хирургу в поликлинику ГБУ РО «РОКБ». При отсутствии противопоказаний к транспортировке!

**Врач- торакальный хирург,
хирургического отделения №3 ГБУ РО «РОКБ»,
главный внештатный специалист
по торакальной хирургии МЗ РО**

Клец Иван Сергеевич