

## Врождённая долевая эмфизема

Номер статьи: ORPHA 1928

### Резюме

Врождённая долевая эмфизема (CLE) представляет собой дыхательное нарушение, характеризующееся респираторным дистресс-синдромом, возникающим вследствие расширения одной или более поражённых долей лёгкого.

CLE представляет собой редкое заболевание с частотой возникновения от 1/20000 до 1/30000 новорожденных.

Большинство случаев проявляется в неонатальный период или в грудном возрасте. Менее тяжёлые случаи могут проявляться у пациентов в раннем детстве или, изредка, в зрелом возрасте. Клиническая картина может варьировать от бессимптомной или слабо выраженной до тяжёлой дыхательной недостаточности, требующей немедленного вмешательства. Симптомы у пациентов проявляются в виде респираторного дистресс-синдрома, одышки, тахикардии, цианоза и остановки прибавления в весе. Наиболее часто оказываются поражены левая верхняя (41%), правая средняя (34%) и правая верхняя доли (21%). В 15-20% случаев CLE сочетается с врождёнными пороками сердца.

Около 50% случаев имеют неидентифицированную этиологию. Однако причиной могут служить дефекты или отсутствие хрящевых колец, врождённая обструкция, вызванная избытком слизистых оболочек, приобретённая обструкция (сосудистая или бронхиальная) или перерастяжение само по себе. Как сообщалось, полиальвеолярные доли также могут являться причиной CLE.

Рентгенография грудной клетки и компьютерная томография (КТ) являются основными способами визуализации, используемыми для диагностики. Рентгенография грудной клетки демонстрирует гиперпрозрачность поражённых долей со смещением средостения и коллапсом ипсилатеральных не поражённых сегментов. Компьютерная томография позволяет получить более подробную информацию о поражённых долях и сосудах. Для обнаружения сопутствующих заболеваний сердца также может быть проведена эхокардиография.

Респираторный дистресс-синдром и прозрачность при рентгенографии грудной клетки могут привести к ошибочной диагностике напряжённого пневмоторакса. В ходе дифференциальной диагностики следует также исключить врождённый порок развития дыхательных путей (см. этот термин), пневмонию, бронхолит и вдыхание инородного тела.



Пренатальная диагностика может осуществляться при помощи ультразвукового исследования посредством идентификации гиперэхогенных участков в лёгком плода.

Широко применяемой формой лечения, приводящей к удовлетворительным результатам, является лобэктомия поражённых долей. Лечение бессимптомных или легко протекающих случаев может быть консервативным, хотя необходимо последующее врачебное наблюдение. Также предпринимались попытки использовать торакоскопическую резекцию, которая, по-видимому, приводит к более благоприятным послеоперационным результатам.

При бессимптомном течении заболевание может регрессировать спонтанно. В симптоматических случаях ранняя постановка диагноза и оперативное вмешательство обычно обеспечивают благоприятные результаты в долгосрочной перспективе. В некоторых случаях CLE может быть летальной.

Рецензент документа оригинала:

- Др. Даниэль Катанео (Dr. Daniele Cataneo)

Последнее обновление: 14/02/2014

Переведено: ООО «БП ИНВАРИАНТ» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

- Журкова Н.В.

Переведено: 12 2014

*Данная статья была переведена при финансовой поддержке ООО «Шайер Рус» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»*



---

Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

---

