

<https://doi.org/10.24060/2076-3093-2020-10-4-291-295>



## Успешный результат хирургического лечения кистозной гипоплазии легкого на фоне тяжелой коморбидной патологии

О.В. Галимов<sup>1</sup>, В.О. Ханов<sup>1</sup>, Г.С. Мухамедьянов<sup>2</sup>, А.Е. Секундов<sup>1</sup>, Р.Г. Мазитов<sup>1</sup>, М.А. Каримов<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup> Башкирский государственный медицинский университет, Россия, Республика Башкортостан, Уфа

<sup>2</sup> Республиканский клинический противотуберкулезный диспансер, Россия, Республика Башкортостан, Уфа

\* **Контакты:** Каримов Марат Ахмадович, e-mail: bsmukarimov1994@gmail.com

Галимов Олег Владимирович — д.м.н., профессор, кафедра хирургических болезней и новых технологий с курсом ИДПО, [orcid.org/0000-0003-4832-1682](https://orcid.org/0000-0003-4832-1682)

Ханов Владислав Олегович — д.м.н., профессор, кафедра хирургических болезней и новых технологий с курсом ИДПО, [orcid.org/0000-0002-1880-0968](https://orcid.org/0000-0002-1880-0968)

Мухамедьянов Гайсар Саматович — к.м.н., туберкулезное легочное-хирургическое отделение, [orcid.org/0000-0003-1398-5432](https://orcid.org/0000-0003-1398-5432)

Секундов Александр Евгеньевич — кафедра хирургических болезней и новых технологий с курсом ИДПО, [orcid.org/0000-0003-1298-5731](https://orcid.org/0000-0003-1298-5731)

Мазитов Рустам Газинурович — кафедра общей хирургии с курсом лучевой диагностики ИДПО, [orcid.org/0000-0003-1299-8730](https://orcid.org/0000-0003-1299-8730)

Каримов Марат Ахмадович — кафедра хирургических болезней и новых технологий с курсом ИДПО, [orcid.org/0000-0003-2428-7766](https://orcid.org/0000-0003-2428-7766)

### Аннотация

**Введение.** Кистозная гипоплазия легкого — порок развития, при котором терминальные отделы бронхиального дерева на уровне субсегментарных бронхов или бронхиол представляют собой расширения кистообразной формы различных размеров. Она составляет 60–80 % всех пороков развития.

**Материалы и методы.** На примере клинического случая представлены особенности клинической картины, диагностической роли лучевых методов исследования и выбор хирургической тактики диагностики и лечения кистозной гипоплазии легкого. Пациентка К., 57 лет, поступила в ГБУЗ «Республиканский клинический противотуберкулезный диспансер» (РКПТД) с диагнозом: фиброателектаз нижней доли правого легкого на фоне сахарного диабета II типа, ст. субкомпенсации, где была проконсультирована фтизиатром, торакальным хирургом и направлена на оперативное лечение.

**Результаты и обсуждение.** Тщательно собранный анамнез и данные лучевой диагностики в подавляющем большинстве случаев позволяют уверенно диагностировать врожденную природу кистозных изменений в легких. Выбор тактики лечения у таких пациентов проводят индивидуально, однако предпочтение отдают хирургическому. Только детальное и внимательное исследование патоморфологической ткани легкого, полученного во время хирургического лечения, очень часто дает возможность выставить верный диагноз.

**Заключение.** В диагностике данного заболевания решающая роль отводится современным инструментальным методам, и прежде всего мультиспиральной компьютерной томографии. Представляются важными и интересными публикации подобных наблюдений, обобщение которых поможет изучить причины возникновения заболевания.

**Ключевые слова:** кистозная гипоплазия легкого, поликистоз легких, сотовое легкое, врожденные аномалии, бронхоэктазия, компьютерная томография, торакотомия

**Для цитирования:** Галимов О.В., Ханов В.О., Мухамедьянов Г.С., Секундов А.Е., Мазитов Р. Г., Каримов М.А. Успешный результат хирургического лечения кистозной гипоплазии легкого на фоне тяжелой коморбидной патологии. Креативная хирургия и онкология. 2020;10(4):291–295. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2020-10-4-291-295>

# Successful Surgery of Severely Comorbid Cystic Pulmonary Hypoplasia

Oleg V. Galimov —  
Dr. Sci. (Med.), Prof.,  
Department of Surgical  
Diseases and New Technologies  
with the Course of Additional  
Professional Education,  
orcid.org/0000-0003-4832-1682

Vladislav O. Khanov —  
Dr. Sci. (Med.), Prof.,  
Department of Surgical  
Diseases and New Technologies  
with the Course of Additional  
Professional Education,  
orcid.org/0000-0002-1880-0968

Gaysar S. Mukhamadyanov —  
Cand. Sci. (Med.), Tuberculous  
Pulmonary Surgical  
Department,  
orcid.org/0000-0003-1398-5432

Aleksandr E. Sekundov —  
Department of Surgical  
Diseases and New Technologies  
with the Course of Additional  
Professional Education,  
orcid.org/0000-0003-1298-5731

Rustam G. Mazitov —  
Department of General  
Surgery with the Course of  
Radiodiagnosis for Advanced  
Professional Education,  
orcid.org/0000-0003-1299-8730

Marat A. Karimov —  
Department of Surgical  
Diseases and New Technologies  
with the Course of Additional  
Professional Education,  
orcid.org/0000-0003-2428-7766

Oleg V. Galimov<sup>1</sup>, Vladislav O. Khanov<sup>1</sup>, Gaysar S. Mukhamadyanov<sup>2</sup>, Aleksandr E. Sekundov<sup>1</sup>, Rustam G. Mazitov<sup>1</sup>, Marat A. Karimov<sup>1\*</sup>

<sup>1</sup> Bashkir State Medical University, Ufa, Russian Federation

<sup>2</sup> Republican Clinical Tuberculosis Treatment Dispensary, Ufa, Russian Federation

\*Correspondence to: Marat A. Karimov, e-mail: bsmukarimov1994@gmail.com

## Abstract

**Background.** Cystic pulmonary hypoplasia is a malformation of terminal bronchial tree as a cystic dilatation of various size at the level of subsegmental bronchi or bronchioles, which accounts for 60–80% of the overall malformation incidence.

**Materials and methods.** We present a descriptive case of general clinical picture, diagnostic radiological examination and choosing a strategy for surgical diagnosis and treatment of cystic pulmonary hypoplasia. Patient K., 57 yo, was admitted to the Republican Clinical Tuberculosis Dispensary with fibroatelectasis of the right lung lower lobe and underlying subcompensated diabetes type II, inspected by a phthisiatrician, thoracic surgeon and referred for surgical treatment.

**Results and discussion.** A careful history inspection and X-ray data in most cases suffice to successfully diagnose the congenital type of cystic pulmonary defects. Treatment in such patients is personalised, with preference towards surgical intervention. A correct diagnosis is usually conditioned by a detailed and careful examination of the lung morbid morphology during surgery.

**Conclusion.** Modern instrumental methods, with multispiral computed tomography in particular, are key to correctly diagnose a malformation. Relevant case reports are of interest and importance to advance research into causative factors of the disease.

**Keywords:** cystic pulmonary hypoplasia, polycystic lung, honeycomb lung, congenital anomalies, bronchiectasis, computed tomography, thoracotomy

**For citation:** Galimov O.V., Khanov V.O., Mukhamadyanov G.S., Sekundov A.E., Mazitov R.G., Karimov M.A. Successful Surgery of Severely Comorbid Cystic Pulmonary Hypoplasia. *Creative Surgery and Oncology*. 2020;10(4):291–295. <https://doi.org/10.24060/2076-3093-2020-10-4-291-295>

## Введение

Кистозная гипоплазия легкого (КГЛ) — врожденная патология дыхательной системы, характеризующаяся недоразвитием альвеолярной ткани и сосудистой сети в сочетании с кистоподобными расширениями дистальных бронхиол и (или) субсегментарных бронхов. КГЛ (поликистоз легких) составляет 60–80 % всех пороков развития. Частое сочетание поликистоза с другими пороками развития, такими как диафрагмальная грыжа, пороки развития костной системы, мочеполовых органов, сердца, центральной нервной системы, пищеварительного тракта, наводит на мысль о врожденном происхождении данной патологии [1–3]. К морфологическим признакам, характерным для поликистоза легких, можно отнести прекращение развития бронхолегочного аппарата с образованием множественных кист. Размеры данных кист могут значительно (до 10–20 раз) превышать диаметр неизмененных бронхов. Внутренняя выстилка кист представлена эпителием кубовидной или цилиндрической формы. Кроме того, их стенки могут содержать хрящевые, мышечные и соединительнотканые элементы, характеризующиеся отсутствием дифференциации. Полезный объем легкого, а именно респираторный, уменьшен. Легочная ткань характеризуется различной степенью дифференцировки [4, 5]. Нередко бывает достаточно затруднительной дифференциальная диагностика кистозной гипоплазии и так называемого сотового легкого, представляющего собой конечный этап развития некоторых диссеминированных процессов [6, 7]. Для сотового легкого, в отличие от кистозной гипоплазии, характерны отсутствие клиники хронического нагноительного процесса в легких, неуклонное прогрессирование процесса с развитием тяжелой дыхательной недостаточности, диффузность тяжистых и очаговых изменений в легочной ткани с ячеистой деформацией легочного рисунка (в первую очередь в нижних отделах), отсутствие ячеистой деформации на рентгенограммах, выполненных до начала или в начале заболевания, выраженность рестриктивных нарушений вентиляции в отсутствии или при слабой выраженности обструктивных. Множественные полостные образования в легком при буллезной эмфиземе обычно не дают на рентгенограммах отчетливо выраженного ячеистого рисунка и чаще всего проявляются повышением прозрачности легочной ткани в том или ином отделе легкого, ослаблением легочного рисунка [8, 9]. Обычно буллезная эмфизема является следствием диффузной эмфиземы легких и сопровождается общим увеличением объема легких, низким стоянием диафрагмы и другими рентгенологическими и функциональными признаками, совершенно не характерными для гипоплазии.

## Материалы и методы

Описание клинических случаев всегда сопровождается интересом у врачей хирургического профиля, что связано с многообразием проявления заболеваний, требующих оперативной коррекции, и всегда предоставляет возможность специалисту иметь свое «особое» мнение

по представленному случаю. Предлагаем наше клиническое наблюдение пациентки с КГЛ.

Пациентка К., 57 лет, поступила в ГБУЗ РКПТД с диагнозом: Фиброателектаз нижней доли правого легкого на фоне сахарного диабета II типа, ст. субкомпенсации. Из анамнеза известно, что развивалась соответственно возрасту и полу. В детстве никаких значимых клинических проявлений не наблюдалось, болела ОРВИ в весенний и осенний период, заболевания протекали без особенностей. В 2001 году была взята на учет по туберкулезу, приняла курс ПХТ, далее была снята с учета в 2004 году. В течение 15 лет сезонные обострения бронхита с продуктивным кашлем с мокротой слизисто-гнойного характера. Лечилась самостоятельно. В сентябре 2020 года во время очередного обострения обратилась к участковому терапевту с симптомами ОРВИ, выполнена компьютерная томография органов грудной клетки, по результатам которой выявлены следующие изменения: в нижней доле правого легкого безвоздушный участок легочной ткани с просветами расширенных деформированных бронхов размерами 123,5×36,0 мм (рис. 1, видео 1, видео 2).

Далее была направлена в ГБУЗ РКПТД, где была проконсультирована фтизиатром, торакальным хирургом и направлена на оперативное лечение.

В ходе подготовки к операции выполнены следующие исследования:

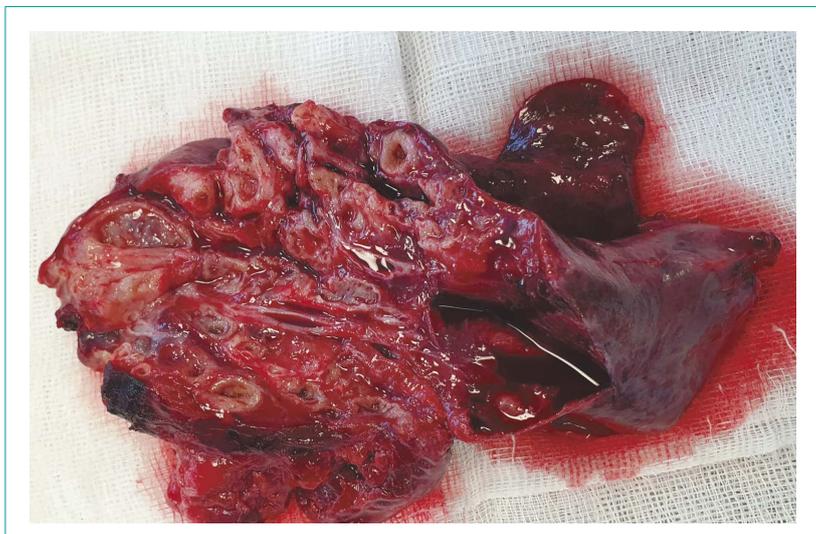
[Смотреть видео 1 онлайн](#)

[Смотреть видео 2 онлайн](#)



**Рисунок 1.** Рентгенологическая картина фиброателектаза S7–S10 правого легкого (в нижней доле правого легкого безвоздушный участок легочной ткани с просветами расширенных деформированных бронхов размерами 123,5×36,0 мм)

**Figure 1.** Fibroatelectasis of right lung S7–S10, airless tissue in right lower lobe, dilated distorted bronchial lumens of 123.5 × 36 mm, X-ray



**Рисунок 2.** Макропрепарат. Множественные кисты диаметром более 1 см, выстланные мерцательным псевдослойным цилиндрическим эпителием. Между кистами располагаются тканевые элементы, напоминающие нормальные альвеолы  
**Figure 2.** Multiple cysts >1 cm in diameter with ciliary pseudostratified columnar epithelium lining, normal alveoli-like tissue between cysts, total fixation

- гликированный гемоглобин на момент поступления — 10,9 %, на момент оперативного лечения — 7,5 %;
- функция внешнего дыхания: ЖЕЛ на нижней границе нормы, значительные нарушения проходимости дыхательных путей;
- фибробронхоскопия: диффузный двусторонний бронхит I степени интенсивности воспаления с деформацией В10 справа.

После проведенных исследований пациентка подготовлена к оперативному лечению. Ей была выполнена нижняя лобэктомия правого легкого, послеоперационный период протекал без особенностей. Макропрепарат представлен на рисунке 2.

Гистологическое заключение: Бронхоэктатическая болезнь легкого на фоне выраженных склеротических изменений, в стадии обострения. Данных за специфическое воспаление в объеме исследованного материала на выявлено.

Послеоперационная рана зажила первичным натяжением, дренажи удалены на 3-и сутки после операции, швы сняты на 12-е сутки. На 14-е сутки выписана на амбулаторное лечение по месту жительства.

### Результаты и обсуждение

К патологиям, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику по поводу КГЛ, относятся приобретенные мешотчатые бронхоэктазы. Случайную находку при рентгенологическом исследовании бессимптомных кистозных изменений в легких с большей вероятностью можно отнести к КГЛ [8, 10]. Множественные, рентгенологически определяемые

тонкостенные кистозные расширения бронхов, особенно при их локализации в верхних долях, чаще бывают проявлением кистозной гипоплазии [11, 12].

Важными морфологическими признаками врожденного характера заболевания являются тонкостенность кистозных расширений бронхов, наличие их на различных генерациях бронхиального дерева, полное отсутствие хрящевых пластинок в стенках кистозных образований, мозаичность изменений, характеризующаяся наличием наряду с кистозно-измененными нормально развитых бронхиальных ветвей, отсутствие или слабая выраженность воспалительных и пневмосклеротических изменений в сохранившемся респираторном отделе легочной ткани [4, 13]. Существенными доводами в пользу КГЛ являются наличие у больного врожденных аномалий других органов и систем. Совокупная оценка позволяет судить об истинном характере процесса. Только детальное и внимательное исследование патоморфологической ткани легкого, полученного во время хирургического лечения, очень часто дает возможность выставить верный диагноз [14, 15].

Для КГЛ характерно в целом благоприятное течение инфекционно-нагноительного процесса, длительные ремиссии и относительно доброкачественно протекающие обострения при наличии выраженных полостных изменений в легком. Тщательно собранный анамнез и данные лучевой диагностики в подавляющем большинстве случаев позволяют уверенно диагностировать врожденную природу кистозных изменений в легких. Выбор тактики лечения у таких пациентов проводят индивидуально, однако предпочтение отдают хирургическому.

### Заключение

Данное наблюдение демонстрирует особенности клинической картины врожденной легочной патологии и возможности его активного хирургического лечения на фоне тяжелой коморбидной патологии. На основании рутинных обзорных рентгенограмм можно лишь заподозрить наличие кистозной гипоплазии легкого, главным образом при наличии ячеистого легочного рисунка, разумеется, с учетом соответствующих клинических данных. В диагностике данного заболевания решающая роль отводится современным инструментальным методам, и прежде всего мультиспиральной компьютерной томографии. Представляются важными и интересными публикации подобных наблюдений, обобщение которых поможет изучить причины их возникновения.

#### Информированное согласие.

Информированное согласие пациента на публикацию своих данных получено.

#### Информация о конфликте интересов.

Конфликт интересов отсутствует.

#### Информация о спонсорстве.

Данная работа не финансировалась.

## Список литературы

- 1 Крутько В.С., Потейко П.И., Ходош Э.М., Лаптий И.В. Диагностические и патогенетические характеристики кистозной гипоплазии легких. Клиническая иммунология. Аллергология. Инфектология. 2016;(3):24–7.
- 2 Annunziata F, Bush A., Borgia F, Raimondi F, Montella S., Poeta M., et al. Congenital lung malformations: unresolved issues and unanswered questions. *Front Pediatr.* 2019;7:239. DOI: 10.3389/fped.2019.00239.
- 3 Овсянников Д.Ю., Фролов П.П., Семенов П.А. Врожденная мальформация дыхательных путей. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2018;97(1):152–61. DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-1-152-161
- 4 Досмагамбетов С.П., Дженалаев Б.К., Бисалиев Б.Н., Тусупкалиев А.Б., Батыров А. Врожденная кистозная мальформация легких у новорожденных. *Новости хирургии.* 2018;26(4):496–501. DOI: 10.18484/2305-0047.2018.4.496
- 5 Leblanc C., Baron M., Desselas E., Phan M.H., Rybak A., Thouvenin G., et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr.* 2017;176(12):1559–71. DOI: 10.1007/s00431-017-3032-7
- 6 Kradin R.L. Honeycomb lung: time for a change. *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139(11):1398–9. DOI: 10.5858/arpa.2015-0065-SA
- 7 Lezmi G., Hadchouel A., Khen-Dunlop N., Vibhushan S., Benachi A., Delacourt C. Congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: diagnosis, treatment, pathophysiological hypothesis. *Rev Pneumol Clin.* 2013;69(4):190–7. DOI: 10.1016/j.pneumo.2013.06.001
- 8 Чепурной Г.И., Кацупеев В.Б., Чепурной М.Г., Карагезян Р.Л., Лейга А.В., Матвеев О.Л. и др. Хирургическое лечение кистозно-аденоматозной мальформации легких у детей. *Детская хирургия.* 2018;22(3):135–7. DOI: 10.18821/1560-9510-2018-22-3-135-137
- 9 Davies P., Bradley C. Vanishing lung syndrome: giant bullous emphysema. *Lancet.* 2017;390(10112):2583. DOI: 10.1016/S0140-6736(17)32246-8
- 10 Марченков Я.В. Многослойная спиральная компьютерная томография кистозных заболеваний легких. *Доктор.Ру.* 2014;(9–10):44–8.
- 11 Brown S.W., Jacobi A., Mathur A., Dua S. Diffuse lung cysts in a man with polycystic kidney disease. *Ann Am Thorac Soc.* 2017;14(5):795–8. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201610-765CC
- 12 Hamanaka R., Yagasaki H., Kohno M., Masuda R., Iwazaki M. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: Report of a case presenting with a recurrent pneumothorax and a literature review of 60 cases. *Respir Med Case Rep.* 2018;26:328–32. DOI: 10.1016/j.rmcr.2018.02.002
- 13 Emren S.V., Tülüce S.Y., Tülüce K. Isolated congenital unilateral agenesis of the left pulmonary artery with left lung hypoplasia in an asymptomatic adult patient. *Acta Cardiol Sin.* 2015;31(6):572–5. DOI: 10.6515/acs20150511b
- 14 Карнаушкина М.А., Буренчев Д.В., Струтынская А.Д. Воздушные кисты и кистоподобные изменения в легочной ткани. *Пульмонология.* 2019;29(6):745–54. DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-6-745-754
- 15 Lange S., Walsh G. *Radiology of Chest Diseases.* New York: Thieme; 2011.

## References

- 1 Krutko V.S., Poteiko P.I., Khodosh E.M., Laptiy I.V. Diagnosis and pathogenetic characteristics of cystic pulmonary hypoplasia. *Klinicheskaya immunologiya. Alerholohiia. Infektolohiia.* 2016;(3):24–7 (In Russ.).
- 2 Annunziata F, Bush A., Borgia F, Raimondi F, Montella S., Poeta M., et al. Congenital lung malformations: unresolved issues and unanswered questions. *Front Pediatr.* 2019;7:239. DOI: 10.3389/fped.2019.00239
- 3 Ovsyannikov D.Y., Frolov P.A., Semenov P.A. Congenital malformation of pulmonary respiratory tract. *Pediatrics.* 2018;97(1):152–61 (In Russ.). DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-1-152-161
- 4 Dosmagambetov S.P., Dzhenalayev B.K., Bisaliev B.N., Tusupkaliev A.B., Batyrov A. Congenital cystic lung malformation in newborns. *Novosti Khirurgii.* 2018;26(4):496–501 (In Russ.). DOI: 10.18484/2305-0047.2018.4.496
- 5 Leblanc C., Baron M., Desselas E., Phan M.H., Rybak A., Thouvenin G., et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr.* 2017;176(12):1559–71. DOI: 10.1007/s00431-017-3032-7
- 6 Kradin R.L. Honeycomb lung: time for a change. *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139(11):1398–9. DOI: 10.5858/arpa.2015-0065-SA
- 7 Lezmi G., Hadchouel A., Khen-Dunlop N., Vibhushan S., Benachi A., Delacourt C. Congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: diagnosis, treatment, pathophysiological hypothesis. *Rev Pneumol Clin.* 2013;69(4):190–7. DOI: 10.1016/j.pneumo.2013.06.001
- 8 Chepurnoy G.I., Katsupeev V.B., Chepurnoy Mikhail G., Karagezyan R.L., Leyga A.V., Matveev O.L., Pechkurov S.A. Surgical treatment of the cystic adenomatous pulmonary malformation in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery.* 2018;22(3):135–7 (In Russ.). DOI: 10.18821/1560-9510-2018-22-3-135-137
- 9 Davies P., Bradley C. Vanishing lung syndrome: giant bullous emphysema. *Lancet.* 2017;390(10112):2583. DOI: 10.1016/S0140-6736(17)32246-8
- 10 Marchenkov Ya.V. Multislice spiral computed tomography in patients with cystic lung diseases. *Doctor.ru.* 2014;(9–10):44–8 (In Russ.).
- 11 Brown S.W., Jacobi A., Mathur A., Dua S. Diffuse lung cysts in a man with polycystic kidney disease. *Ann Am Thorac Soc.* 2017;14(5):795–8. DOI: 10.1513/AnnalsATS.201610-765CC
- 12 Hamanaka R., Yagasaki H., Kohno M., Masuda R., Iwazaki M. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: Report of a case presenting with a recurrent pneumothorax and a literature review of 60 cases. *Respir Med Case Rep.* 2018;26:328–332. DOI: 10.1016/j.rmcr.2018.02.002
- 13 Emren S.V., Tülüce S.Y., Tülüce K. Isolated congenital unilateral agenesis of the left pulmonary artery with left lung hypoplasia in an asymptomatic adult patient. *Acta Cardiol Sin.* 2015;31(6):572–5. DOI: 10.6515/acs20150511b
- 14 Karnauzhkina M.A., Burenchev D.V., Strutynskaya A.D. The air cysts and cystoid changes in pulmonary tissue. *Pulmonologiya.* 2019;29(6):745–54 (In Russ.). DOI: 10.18093/0869-0189-2019-29-6-745-754
- 15 Lange S., Walsh G. *Radiology of Chest Diseases.* New York: Thieme; 2011.