

Глава 15

Пороки развития и болезни, начинающиеся в детском возрасте

ВРОЖДЕННАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГОЧНЫХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Редкий порок развития легких, напоминающий гамартому, а именно нарушение развития бронхов, приводящее к *одно- или многокамерному образованию кист в легких*; обычно обнаруживается у новорожденных с дыхательной недостаточностью (ранее называлась «врожденная кистозно-аденоматоидная мальформация»). В редких случаях описано злокачественное перерождение. Выделяют пять типов (Stocker et al.) (рис. 15.1):

- тип 0: ацинарная дисплазия/агенез, несовместимые с жизнью; встречается крайне редко;
- тип 1: самый частый тип (65%), крупные (2–10 см) кисты, окруженные более мелкими кистами; хороший прогноз в случае хирургического удаления. Может быть обнаружена случайно или при инфекции/развитии пневмоторакса у взрослых;
- тип 2: встречается реже (10–15%), многочисленные мелкие (0,5–2,0 см) кисты; плохой прогноз, обычно имеются и другие пороки развития. Обнаруживается в первый год жизни;
- тип 3: самый редкий тип (5%), многочисленные мелкие (<0,5 мм) кисты в доле или во всем легком, при визуализации могут выглядеть как солидные образования; плохой прогноз. Обнаруживается в первые месяцы жизни;
- тип 4: встречается реже (10–15%), крупные, тонкостенные или без выстилки кисты, поражающие всю долю легкого (могут быть неотличимы от типа 1 при визуализации ± пневмоторакс). Обычно новорожденные и дети до 4 лет.

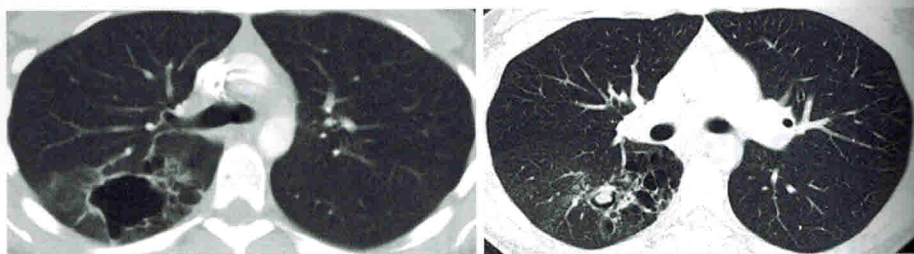


Рис. 15.1. Компьютерная томография органов грудной клетки в легочном режиме врожденная мальформация легочных дыхательных путей типа 1 (слева) и типа 2 (справа). Обратите внимание на одиночную крупную однокамерную кисту размером 5,5 см, окруженную более мелкими кистами в нижней доле правого легкого на изображении слева, и множественные кисты размером 0,5–2,0 см в этой же доле на изображении справа. Одна из кист справа имеет узел внутри кисты с воздушным мениском, характерным для инфекции или мицетомы (указано стрелкой)

БРОНХОЛЕГОЧНАЯ СЕКВЕСТРАЦИЯ

Редкий врожденный порок, заключающийся в наличии нефункционирующей легочной паренхимы, которая не сообщается с бронхами или сосудами бассейна легочной артерии. Кровоснабжение происходит из нисходящей части грудной аорты или восходящей части брюшной аорты. Обычно располагается в нижних долях легких (левая нижняя доля чаще правой нижней доли). Различают два типа (рис. 15.2–15.4):

- *внутридолевая секвестрация* — встречается чаще, собственной висцеральной плевры нет, часто развивается после инфекции, венозный отток может осуществляться разными способами (легочный или системный);
- *внедолевая секвестрация* — обычно вдоль левой половины диафрагмы или ниже нее, наличие собственной висцеральной плевры, всегда врожденная (может сопровождаться другими пороками развития), практически всегда системный венозный отток.

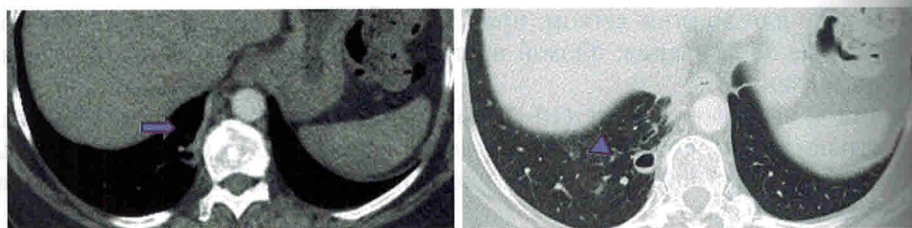


Рис. 15.2. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием в медиастинальном (слева) и легочном (справа) режимах: визуализируется хорошо отграниченное кистозное образование, расположенное заднемедиально в базальных отделах левого легкого. Обратите внимание на бронхиальную артерию, отходящую от нисходящей части грудной аорты (указана стрелкой). Небольшое скопление воздуха и жидкости в очаге (указано короткой стрелкой) указывает на инфекцию

Вид при визуализации:

- однородное солидное или солидно-кистозное образование у основания легкого (левая нижняя доля чаще правой нижней доли). Наличие воздушных пузырьков может указывать на инфекцию, сопутствующее диспластическое легкое или сочетание с врожденной мальформацией легочных дыхательных путей (Congenital Pulmonary Airway Malformation);
- при КТ-ангиографии наблюдается нарушение системного кровоснабжения.

Рис. 15.3. Компьютерная томографическая ангиография, реформатированное изображение (толщина среза — 10 мм) во фронтальной проекции с максимальной интенсивностью: определяется патологический сосуд, который отходит от грудной и брюшной аорты и кровоснабжает кисту в нижней доле правого легкого (указан стрелкой), что подтверждает внутридолевую секвестрацию

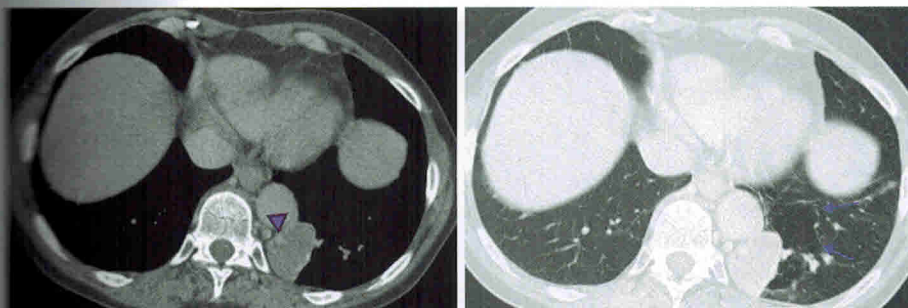
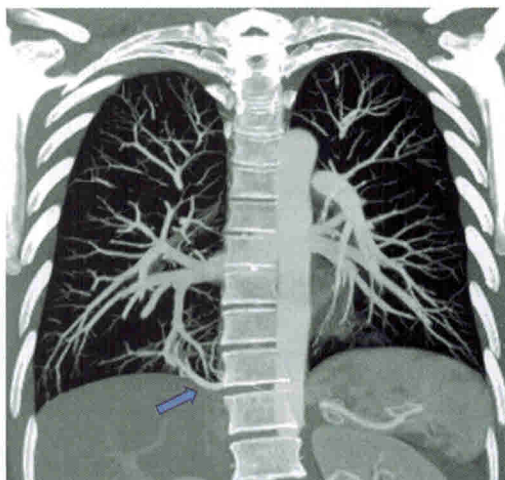


Рис. 15.4. Компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием в медиастинальном (слева) и легочном (справа) режимах: визуализируется однородное солидное образование в заднемедиальном отделе нижней доли левого легкого (внутридолевая секвестрация) с эксцентрично расположенным небольшим узловым очагом, накапливающим контрастный препарат (указан треугольной стрелкой) и примыкающим к нисходящей части грудной аорты, которая является в данном случае питающей артерией. Легочная ткань вокруг очага (указана стрелками) указывает на возможное диспластическое легкое, смешанное поражение (сочетание с врожденной мальформацией легочных дыхательных путей) или наличие воздушной ловушки вследствие закупорки слизи

БРОНХОГЕННАЯ КИСТА

Чаще всего киста, образуемая в результате удвоения первичной кишки, располагается в средостении (ниже уровня бифуркации трахеи, вблизи трахеи справа, у корня легкого), реже — внутрилегочно и крайне редко — вдоль перикарда, диафрагмы, в нижней части шеи и т.д.

Основные особенности при визуализации (рис. 15.5, 15.6).

- Хорошо отграниченное объемное образование округлой или овальной формы, с ровными краями и типичной локализацией.
- Может быть обнаружена при инфицировании (объемное образование начинает давить на прилежащие структуры) или случайно.
- При КТ/МРТ видно однородное или неоднородное жидкостное содержимое кисты (оксалат кальция и белковое или геморрагическое содержимое), обычно без газа (наличие газа указывает на присоединение инфекции).

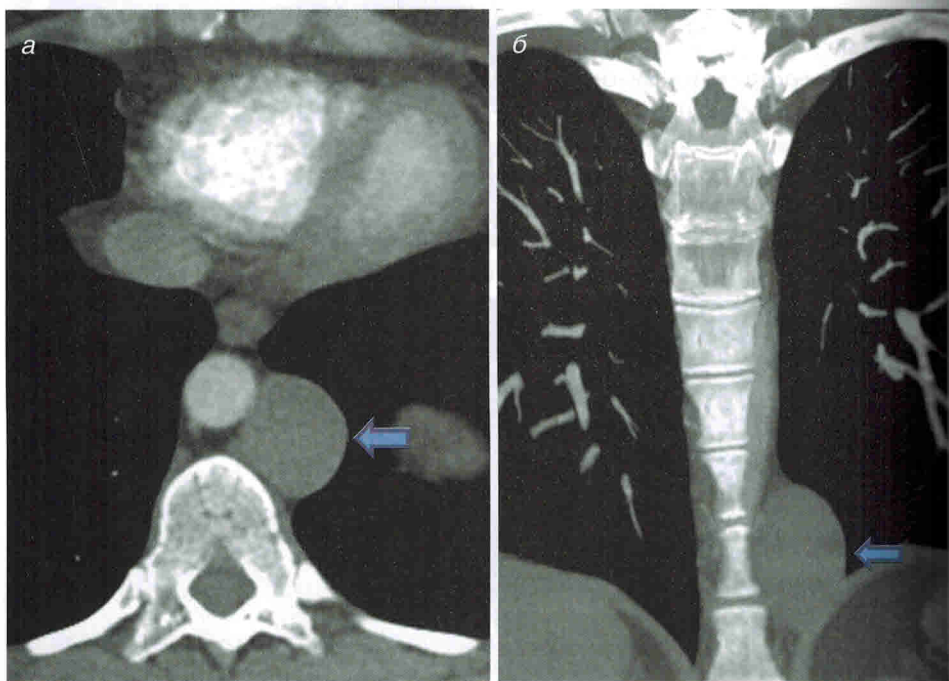


Рис. 15.5. Бронхогенная киста с ровными краями, локализующаяся в задней части средостения (указана стрелкой), примыкающая к нисходящей части грудной аорты и левой половине диафрагмы. Киста имеет более выраженное ослабление сигнала, чем просто жидкость, на изображении в аксиальной проекции (а) и реформатированном изображении во фронтальной (б) проекции при компьютерной томографии органов грудной клетки с контрастированием, что указывает на белковое содержимое

Глава 26

Микобактериальные инфекции

ТУБЕРКУЛЕЗ ЛЕГКИХ

Инфекция, передаваемая от человека к человеку воздушно-капельным путем (один больной активным туберкулезом заражает 10–15 человек, >10 млн новых случаев ежегодно).

Сниженный клеточный иммунитет, например при ВИЧ-инфекции — важнейший фактор риска (причина возвращения туберкулеза в западных странах).

Первичный туберкулез (рис. 26.1, 26.2)

Развивается после первичного контакта с возбудителем туберкулеза (часто у детей в эндемичных регионах или у взрослых при контакте с больными).

Основные особенности при визуализации.

- Первичный очаг в легком может быть слишком мал, чтобы его можно было различить, либо может выглядеть как очаговая или долевая консолидация, наблюдаемая преимущественно у взрослых.
- Односторонняя лимфаденопатия прикорневых лимфатических узлов или лимфатических узлов средостения — ключевой признак первичного туберкулеза у детей.
- Характерны гиподенсные центры внутри лимфатического узла с усилением контрастного препарата по периферии.
- Плевральный выпот — чаще у взрослых.

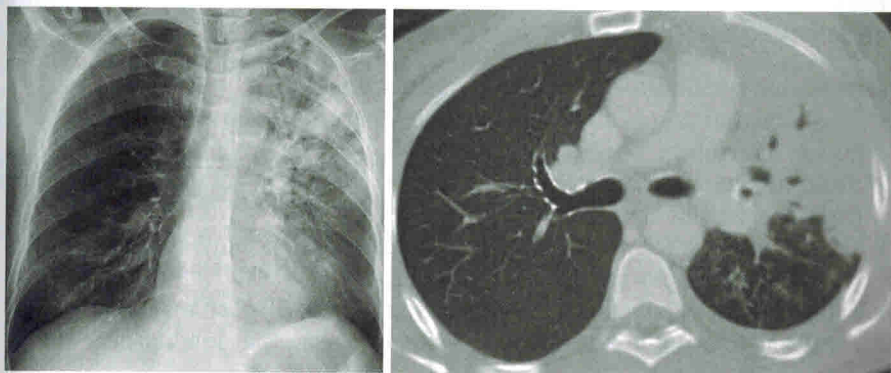


Рис. 26.1. Первичный туберкулез: консолидация в левой верхней доле

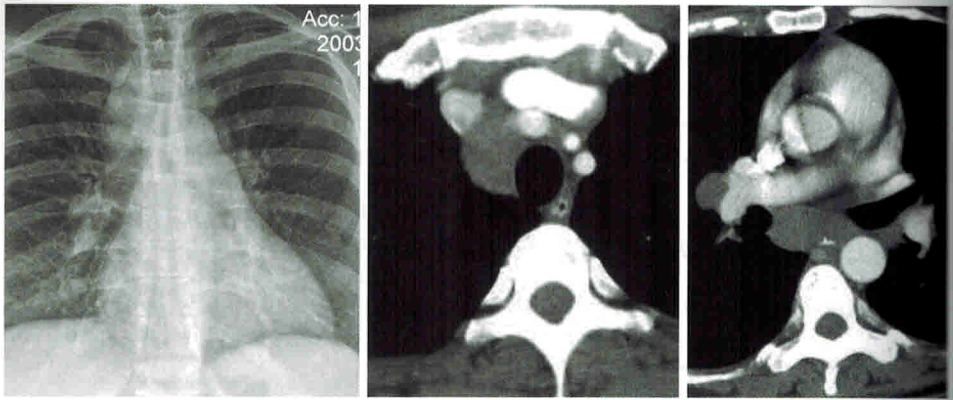


Рис. 26.2. Первичный туберкулез: лимфаденопатия внутригрудных лимфатических узлов

Естественное течение первичного туберкулеза зависит от состояния иммунной системы организма.

- Интактный клеточно-опосредованный иммунитет — первичная инфекция становится локализованной, происходит образование казеозной гранулемы.
 - Туберкулема — образование в легких с центральной гиподенсной областью (казеозные изменения) и гиперденсными стенками.
 - Очаг Гона — при заживлении гранулема подвергается полной или центральной кальцификации.
 - Комплекс Ранке — близлежащие лимфатические узлы также подвергаются кальцификации (комплекс Ранке = очаг Гона + обызвествленные лимфатические узлы).
- Сниженный клеточный иммунитет — развивается прогрессирующая первичная инфекция (наблюдается при ВИЧ-инфекции).

Вторичный туберкулез (рис. 26.3, 26.4)

Реактивация предшествующей дремлющей/латентной инфекции или повторное заражение.

Основные особенности при визуализации.

- Локализация заболевания — верхушки легких, задние сегменты верхних долей, верхние сегменты нижних долей.
- Консолидация с образованием полости. Стенки полости обычно толстые (при отсутствии лечения).
- Узлы — центрилобулярные узлы и уплотнения по типу «деревя в почках» (признак эндобронхиального распространения).
- Утолщение междольковых перегородок и линейные уплотнения.
- Лимфаденопатия при вторичном туберкулезе встречается редко.

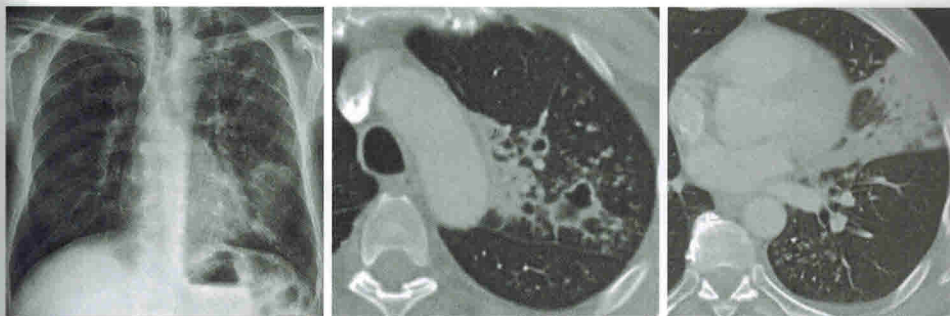


Рис. 26.3. Повторная инфекция после первичного туберкулеза. Консолидация язычкового сегмента легкого и образование полостей с множественными центрилобулярными узелками (симптом «дерева в почках») в левой верхней и нижней долях легкого

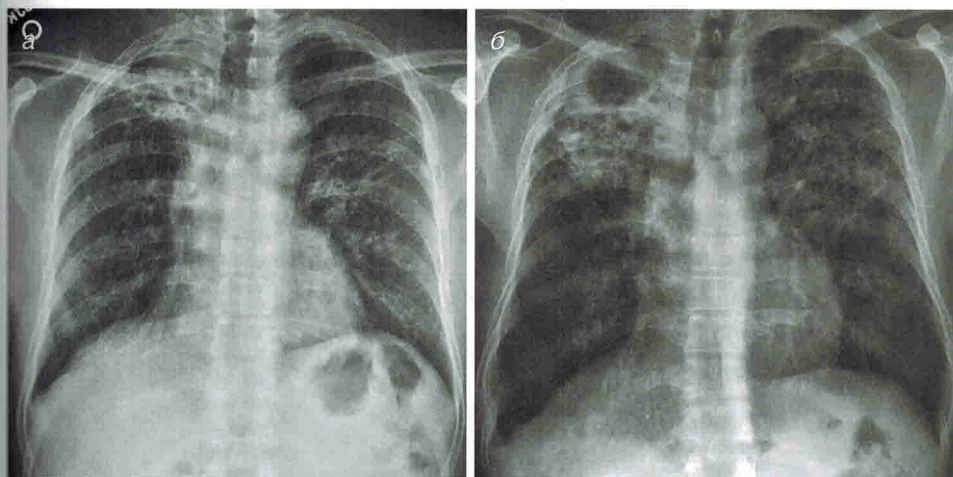


Рис. 26.4. Реактивация после первичного туберкулеза с консолидацией в правой верхней доле, прогрессирующая до образования полости. Обратите внимание на усиление сетчатых и мелких узелковых затемнений в левой верхней доле, указывающих на активное бронхогенное распространение. (а) Июнь 2008 г.; (б) июль 2008 г.

Милиарный туберкулез (рис. 26.5)

Гематогенное распространение туберкулеза в легких, может наблюдаться и при первичном, и при вторичном туберкулезе.

- Основной признак при визуализации — многочисленные узелки размером 1–3 мм по всем долям легких.

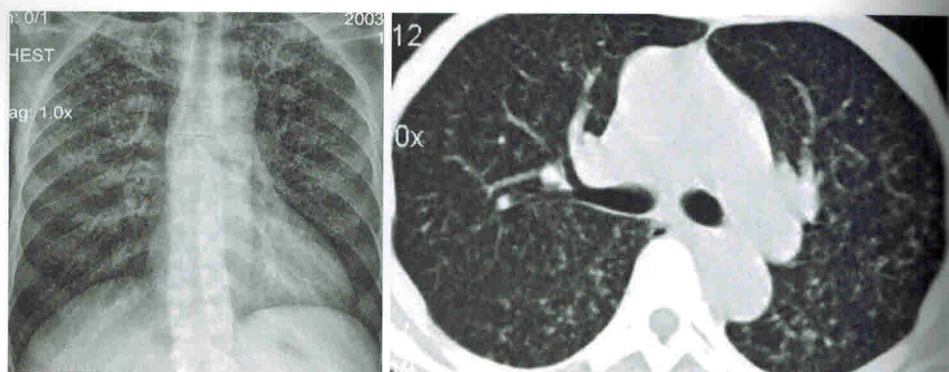


Рис. 26.5. Мужчина 48 лет со СПИДом. Многочисленные узелки размером 1–3 мм, распространенные по обоим легким, характерные для милиарного туберкулеза

Визуализация осложнений легочного туберкулеза (рис. 26.6).

- Деформация архитектоники легких, фиброз, образование кист или полостей (вторичная мицетома).
- Бронхоэктазы ± стеноз трахеи и бронхов ± бронхиолиты (кальцифицированные узлы с эрозией бронха вокруг).
- Хронический плевральный выпот, утолщение и кальцификация плевры (фиброторакс); эмпиема со вскрытием наружу.
- Констриктивный перикардит ± кальцификация перикарда.
- Аневризма Расмуссена — туберкулезная полость может разрушить стенку легочной артерии (может привести к смерти).
- Туберкулезный спондилит/остеомиелит позвоночника (болезнь Потта) с холодными абсцессами параспинальной локализации.



Рис. 26.6. Визуализация осложнений при туберкулезе. Хроническая эмпиема, вскрывающаяся наружу, с утолщением плевры, кальцификацией и фибротораксом (слева). Бронхолитиаз с кальцификацией прикорневых лимфатических узлов слева с проникновением в бронх левой верхней доли (в центре). Туберкулезный остеомиелит с разрушением дорсальной части позвонка и образованием паравerteбрального холодного абсцесса (справа)

МИКОБАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ, ОТЛИЧНЫЕ ОТ ТУБЕРКУЛЕЗА

Чаще всего вызваны *M. avium-intracellulare* и *M. kansasii* (в редких случаях *M. chelonae*, *M. fortuitum*, *M. xenopi*). Часто обобщенно называются комплексом *Mycobacterium avium*.

Микроорганизмы повсеместно распространены в окружающей среде, хотя клиническая инфекция и передача от человека к человеку встречаются редко.

Основные типы поражения легких у пациентов с нормальным иммунитетом:

- фиброзно-кавернозная форма — инфекция у мужчин среднего и пожилого возраста, которые много курят или злоупотребляют алкоголем;
- узловая бронхоэктатическая форма — инфекция у пожилых женщин без структурных заболеваний легких;
- «легкие банщика» — гранулематозная реакция гиперчувствительности, а не истинная инфекция, на *mycobacterial avium complex* в форме аэрозоля у здоровых людей, посещающих бани и джакузи.

Фиброзно-кавернозная форма — основные особенности при КТ (рис. 26.7):

- в верхних долях формируется полость с тонкими ровными стенками (реже наблюдаются участки консолидации), с фиброзом и сопутствующей плевральной реакцией или утолщением плевры (плевральный выпот наблюдается редко).

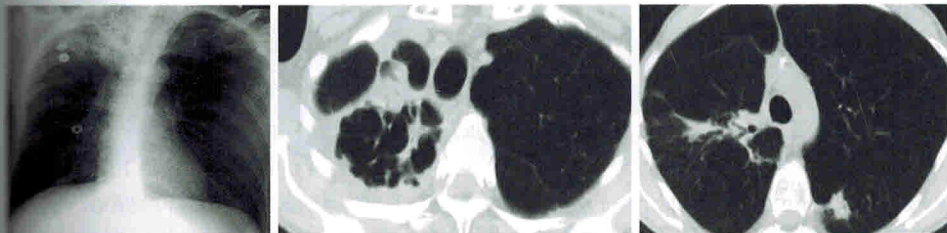


Рис. 26.7. Микобактериальная инфекция, отличная от туберкулеза, у курящего мужчины 56 лет с эмфиземой легких. Обратите внимание на полость с тонкими стенками, деформацию архитектоники легких и утолщение плевры в правой верхней доле, а также и узел в левом легком

Узловая бронхоэктатическая форма — основные особенности при КТ (рис. 26.8, 26.9):

- цилиндрические бронхоэктазы и отдельные мелкие узелки (<5 мм), чаще всего располагающиеся в правой средней доле и язычковых сегментах левой верхней доли (синдром «леди Уиндермир»).