

Термин

«легочная секвестрация» впервые был использован в 1946 году Pryce, некоторые авторы используют определение bronchoarterial malinosculation.

В 1777 г. Huber сообщил о двухлетнем ребенке, у которого отмечалась аномалия сосудов — сообщение грудной аорты с сосудами нижней доли правого легкого.

Определение

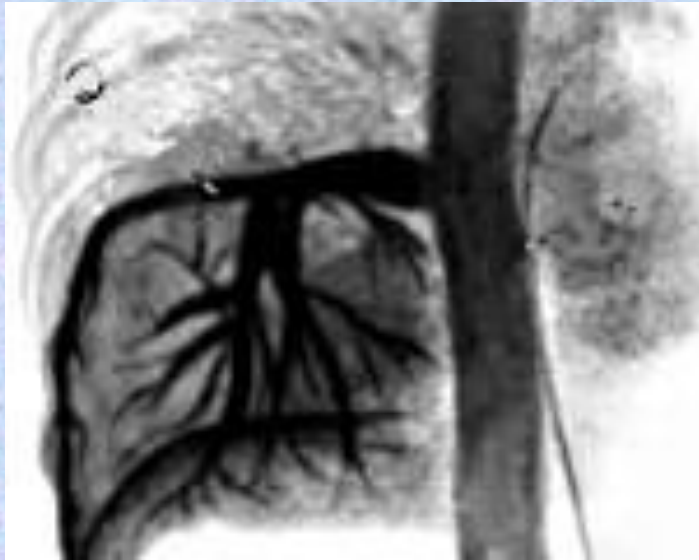
Секвестрация легких - представляет собой патологический участок легких, локализующийся внутри или вне легочной доли, который не участвует в газообмене и кровоснабжается из аномально расположенных сосудов, отходящих от аорты или ее основных ветвей. Порок формируется на ранней эмбриональной фазе (18— 40-й день внутриутробного периода).

Секвестр

- Масса нефункционирующей эмбриональной или кистозной ткани, не имеющей связи с функционирующими дыхательными путями и снабжаемой кровью из большого круга кровообращения.

Секвестрация легких

(s. pulmonary sequestration, bronchopulmonary sequestration, BPS, bronchoarterial malinosculation)



— порок развития, характеризующийся двумя основными признаками: отсутствием связи пораженного участка с бронхиальной системой легкого и кровоснабжением из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее ветвей;
Секвестрация легкого входит в число редких аномалий развития легких

среди всех врожденных заболеваний органов дыхания распространенность данной аномалии составляет 0.15 % — 6 % а среди хронических неспецифических легочных заболеваний ее частота составляет 0,8-2%

Патогенез

Выделяют два вида секвестрации: внедолевую (экстрадолевую) и внутридолевую (интра-долевую).

- При **интрадолевой секвестрации** патологический участок расположен среди нормальной легочной ткани без его плеврального отграничения от паренхимы. Поступление воздуха осуществляется через периферические соединения. Кровоснабжение происходит за счет наддиафрагмальной или поддиафрагмальной аорты или ее ветвей. Венозный отток осуществляется через легочную, реже через непарную вены. Наиболее часто порок расположен в заднебазальных сегментах нижней доли, чаще слева. При макроскопии патологическое образование представляет собой желтый непигментированный плотный по консистенции участок легочной ткани с кистами.

При **экстрадолевой секвестрации** патологический участок расположен в грудной полости над диафрагмой, иногда в брюшной полости. Аномальная легочная ткань отделена от нормального легкого и покрыта собственной плеврой.

Патогенез

При секвестрации часть легочной ткани, обычно аномально развитой и представляющей собой кисту или группу кист, оказывается отделенной от нормальных анатомо-физиологических связей (bronхи, легочные артерии) и васкуляризуется артериями большого круга кровообращения, отходящими от аорты.

Преимущественное признание имеет концепция, согласно которой пороку развития сосуда предшествует появление aberrантной артерии. Через этот сосуд отшнуровываются и фиксируются единичные или множественные зародыши развивающегося бронхиального дерева.

Как внутри, так и внедолевые секвестры образуются по одному и тому же патозмбриологическому механизму как рудименты дивертикула пищевода. Внутри секвестра может быть обнаружена ткань желудка или поджелудочной железы. Тератогенный период этого сложного порока относится к ранней эмбриональной фазе.

•

Выделяют следующие анатомические варианты:

- **Внутридолевую секвестрацию** (киста или кисты легкого с аномальным кровоснабжением 75%);
- **Внедолевую секвестрацию** с формированием добавочного недоразвитого органа вне нормально функционирующего легкого и васкуляризацией артериями большого круга. (25%).

При внутридолевой секвестрации

- изменения чаще локализуются в заднемедиальных сегментах отделе нижней доли левого (реже правого) легкого и представляют собой кисту или группу кист бронхогенного типа, выстланных изнутри цилиндрическим или многорядным плоским эпителием, первично не сообщающихся с бронхиальным деревом и заполненных слизистой жидкостью.

Венозный отток из аномально развитой зоны осуществляется через легочные вены. В кистах рано или поздно начинается нагноение.

Клинические проявления возникают только после развития нагноительного процесса в кистозной полости (полостях). Характерен субфебрилитет, а после прорыва содержимого кисты в бронх — обильная слизисто-гнойная мокрота, иногда кровохарканье.

При внедолевой секвестрации

Аномальный участок легочной ткани появляется вне нормально развитого органа и может располагаться в плевральной полости, в брюшной полости или на шее.

Рудиментарное легкое (доля) без сообщения с воздухоносными путями небольших размеров и кровоснабжающееся за счет сосуда, отходящего от аорты или от другой крупной артерии большого круга.

Внедолевая секвестрация клинически не проявляется и обнаруживается случайно во время операций или при патологоанатомическом исследовании, инфекционный процесс возникает редко.

Выделяют 3 клинико-рентгенологические формы легочной секвестрации:

- бронхоэктатическую, при которой после повторных воспалений и расплавления пограничной легочной ткани вторично возникает сообщение с бронхиальным деревом;
- псевдотуморозную, характеризующуюся бедностью симптоматики;
- форму, принимающую характер абсцесса или эмпиемы, при которой вследствие инфекции в области секвестра возникает гнойное воспаление легкого или эмпиема плевры

Диагностика:

- Физикальное исследование обычно малоинформативно. Иногда удается определить влажные разнокалиберные хрипы в задненижних отделах одного из легких. При сообщении полостей недоразвитого легкого с воздухоносными путями распознаванию способствует бронхография.
- Показаны также аортография, поиск и селективное контрастирование аномальной артерии.
- Рентгенологическое исследование позволяет определить кисту или группу кист с горизонтальным уровнем жидкости или без такового в медиально-базальном отделе одной из нижних долей. По периметру кист в период обострения может выявляться умеренная инфильтрация легочной ткани.
- При проведении ангиографии часто обнаруживается дополнительный сосуд.
- На томограмме органов грудной клетки выявляются кистозные изменения, а также дополнительный (абберантный) сосуд.

Диагностика:

Легочная секвестрация может сочетаться с другими пороками развития. Описаны гипоплазии почек, открытое средостение, воронкообразная грудная клетка, легочные кисты, врожденные аномалии сердца, пищеводно-бронхиальные свищи, диафрагмальные грыжи, аномалии позвоночника и тазобедренного сустава.

В более редких случаях секвестрированный участок располагается внелегочно (в полости перикарда, в толще грудной стенки, в области шеи) и срастается с соседними органами. Артериальное кровоснабжение соответствует таковому при интрадолевой секвестрации. Отток венозной крови происходит по системе непарной вены.

Дифференциальная диагностика

- Дифференциальный диагноз необходимо проводить с бронхогенной кистой, поликистозом, туберкулезом, новообразованием.

Лечение

Лечение только хирургическое. Наиболее часто проводится килевидная резекция секвестированного участка.