

Э.А.Гайдашев, В.Н.Новиков

ОБЪЕКТИВНЫЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ, Пермский медицинский институт

OBJECTIVE CRITERIONS OF DIAGNOSTICS OF INBORN ANOMALIES AND DEFECTS OF BRONCHOPULMONARY SYSTEM GENERATION IN INFANTS

E.A.Gaidashev, V.N.Novikov

Summary

Signs of diseases were investigated in 122 patients with inborn anomalies and defects of bronchopulmonary system generation and in 407 patients with chronic bronchopulmonary suppurations complicated with acute pneumonias and foreign intrabroncheal bodies staying for a long time. The material was analysed with nonparametric statistics of Wald. The following symptoms are to be considered diagnostically significant: endoscopic signs of chondral structures displasia, polycystosis, mouth ectopia, the bronchi branching impairment, and combination with defects of other organs and systems.

Резюме

Изучены признаки заболевания 122 больных с врожденными аномалиями и пороками развития бронхолегочной системы и 407 пациентов с хроническими бронхолегочными нагноениями, осложненными острыми пневмониями и длительнолежащими инородными телами бронхов. Материал обработан с помощью непараметрической статистической процедуры Вальда. Диагностически значимыми симптомами можно считать эндоскопические признаки дисплазии хрящевых структур, поликистоз, эктопию устьев и нарушение ветвления бронхов, а также сочетание с врожденными пороками других органов.

В настоящее время резко возросла актуальность проблемы врожденных пороков развития бронхолегочной системы, которая обусловлена значительным ростом частоты этой патологии, высокой смертностью, тяжестью течения и ранней инвалидизацией больных. Несмотря на интерес, проявляемый к этой проблеме, отсутствуют четкие критерии диагностики пороков развития бронхолегочной системы у детей раннего возраста.

Цель настоящей работы — математическое обоснование критериев диагностики врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей.

Изучены признаки заболевания у 122 больных в возрасте от 4 дней до 14 лет с врожденными пороками развития бронхолегочной системы (I класс) и у 407 пациентов, имеющих сходную клинко-рентгенологическую картину (II класс). В I классе у 2 выявлена агенезия легкого, у 2 — аплазия легкого, у 30 — кистозная гипоплазия легкого или его доли, у 5 — поликистоз, у 3 — простая гипоплазия доли легкого, у 13 — киста легкого, у 32 — трахео- и бронхомалация, у 13 — сочетание бронхомалации и гипоплазии, у 3 — эктопия устьев долевых бронхов, у 3 — врожденная лобарная эмфизема, у 15 — экспираторный стеноз трахеи и главных бронхов, у 1 — бронхоэктати-

ческая эмфизема Лешке. Во II классе у 201 больного в возрасте от 2 до 14 лет выявлены хронические бронхолегочные нагноения, из которых у 111 — деформирующий бронхит, у 88 — бронхоэктазы и у 2 — хронический абсцесс легкого; у 168 пациентов в возрасте от 14 дней до 9 лет диагностирована острая неспецифическая пневмония, которая у 97 осложнилась легочно-плевральной деструкцией, у 57 — ателектазом легкого, а у 14 ателектаз и деструкция сочетались; у 38 детей в возрасте от 6 месяцев до 12 лет найдены своевременно не удаленные инородные тела бронхов, которые манифестировали клиникой затяжной пневмонии или хронического бронхолегочного нагноения.

Обоснованием отбора больных во II класс служила идентичность клинко-рентгенологических признаков ряда врожденных и приобретенных заболеваний легких. Примером тому могут служить хронические бронхолегочные нагноения первичного и вторичного генеза, врожденная и приобретенная легочные кисты, нагноившаяся врожденная киста и абсцесс легкого, гипоплазия и метапневмонический ателектаз легочной ткани у детей раннего возраста, бронхомалация и инородное тело бронха и другие.

Математическая обработка проводилась на основе непараметрической статистической процедуры Вальда.

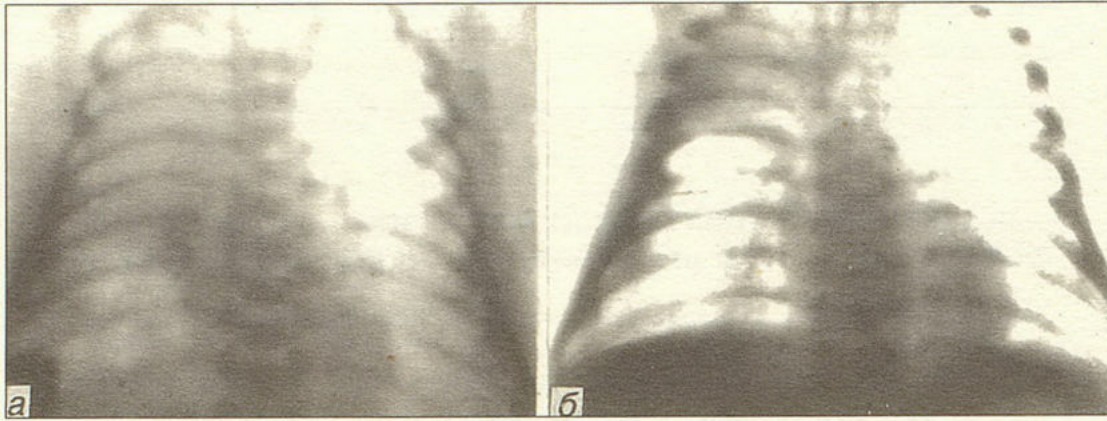


Рис.1. Рентгенограмма грудной клетки больного Ш., 2 недели.

a — однородное нарушение воздушности верхней доли правого легкого с уменьшением ее объема. *б* — через 3 недели сохраняется однородное нарушение воздушности верхней доли правого легкого с уменьшением ее объема — подозрение на гипоплазию верхней доли правого легкого. Кроме этого у больного была выявлена бронхомаляция верхнедолевого бронха справа.

Данные о каждом больном переносились на формализованную историю болезни (ФИБ), содержащую 109 градаций 41 признака. Учитывалось число наблюдений, имеющих данную градацию признака, определялась ее частота — отношение количества наблюдений с данным вариантом к сумме всех наблюдений этого признака в данном классе. Диагностический коэффициент (ДК) определяли по формуле:

$$ДК = 10 \lg_{10} \frac{P_1}{P_2},$$

где P_1 — частота градации признака среди наблюдений I класса, P_2 — то же для II класса. Информативность градации (J) рассчитывали по формуле:

$$J = 5 \lg \frac{P_1}{P_2} = \frac{1}{2} ДК (P_1 - P_2).$$

Информативность признака определяли как сумму информативностей всех его градаций. Симптом считался информативным при $J \geq 0,25$; $ДК \geq 2,0$ [1].

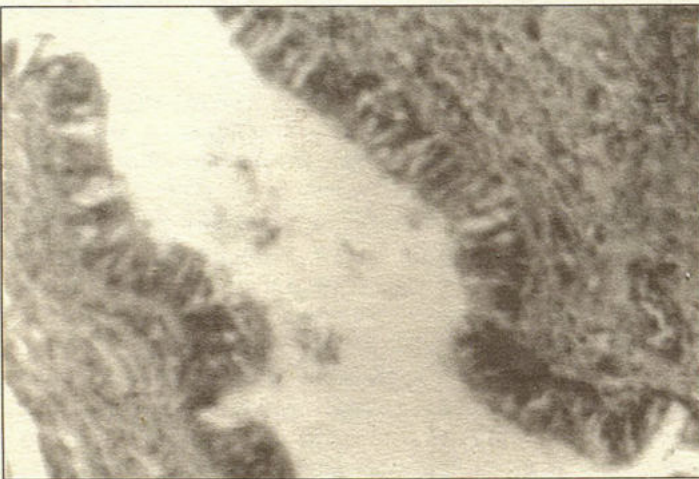


Рис.2. Гистологический препарат резецированного правого легкого больного с диагнозом: кистозная гипоплазия правого легкого. Микрофото $\times 40$. Коллабированный субсегментарный бронх, лишенный хрящей.

Принадлежность к I или II классу установлена на основании длительного наблюдения, рентгенобронхологического обследования в динамике, результатов гистологического исследования операционного (62) и аутопсийного (10) материала с учетом данных современных исследований [2,3]. Экспертная оценка осуществлялась квалифицированными пульмонологом, рентгенологом, эндоскопистом, торакальным хирургом и морфологом.

В результате исследования выявлено, что большинство признаков анамнеза, клинического, рентгенологического и бронхологического обследований не являются информативными в диагностике врожденных пороков развития бронхолегочной системы.

Информативными можно считать два признака:

1. Наличие объемного уменьшения части легкого на рентгенограммах, выполненных в динамике (рис.1). $ДК=2,0$; $J=1,54$.

2. Отсутствие утолщения плевры, воздуха или выпота в плевральной полости. $ДК=3,4$; $J=1,56$.

Наличие или отсутствие одного из этих симптомов позволяет распознать принадлежность заболевания к I или II классам с погрешностью $> 20\%$. Стойкое объемное уменьшение участка легкого и отсутствие плевральных изменений могут служить только ориентирами, позволяющими заподозрить врожденный порок развития легкого.

Высокоинформативными признаны четыре признака:

1. Эндоскопические признаки дисплазии хрящевых структур бронхов — дистония и коллапс органа, невозможность дифференцировки хрящей. $ДК=24,8$; $J=15,8$. Этот признак коррелировал с данными гистологического исследования (рис.2) в 100% случаев.

2. Наличие в зоне поражения кистозных полостей различных по морфологии — поликистоз (рис.3). $ДК=18,5$; $J=2,54$.

3. Эктопия устья и нарушение ветвления бронхов (рис.4). $ДК=12,6$; $J=1,08$.



Рис.3. Бронхограмма правого легкого больного Б., 4 года, которая иллюстрирует рентгенографическую находку. В нижней доле правого легкого на фоне мешковидных расширений субсегментарных бронхов имеется тонкостенная киста больших размеров (поликистоз).

4. Сочетание с врожденными пороками других органов и систем. $DK=15,4$; $J=1,10$.

Наличие или отсутствие одного из приведенных признаков позволяет распознать принадлежность заболевания к I или II классам со следующей погрешностью: признак 1 <0,5%, признак 2 <2%, признак 3 <5%, признак 4 <5%. Это позволяет с высокой степенью достоверности определить принадлежность к тому или иному классу заболеваний. Сочетание двух перечисленных симптомов у одного больного снижает погрешность при распознавании патологического процесса до 0,1%. Особое значение приобретают данные признаки при верификации принадлежности бронхолегочного процесса у детей раннего возраста и новорожденных из-за низкой информативности бронхографии у этих пациентов и сложности исследования сосудов легких.



Рис.4. Бронхограмма левого легкого больной С., 8 лет, которая иллюстрирует эндоскопическую находку.

Б₁—2, Б₃, Б₄—5 отходят от левого главного бронха отдельно. Верхняя доля левого легкого увеличена, сверхпрозрачна — лобарная эмфизема.

В ы в о д ы

Наличие эндоскопических признаков дисплазии хрящевых структур, поликистоз, эктопия устьев или нарушение ветвления бронхов, сочетание с пороками развития других органов и систем позволяют при наличии одного симптома распознать врожденный порок развития бронхолегочной системы у больных, включая новорожденных и детей раннего возраста, с вероятностью 95,0—99,5%. Сочетание двух этих признаков повышает точность диагностики до 99,9%.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Гублер Е.В. Вычислительные методы анализа и распознавания патологических процессов.— М., 1978.
2. Есипова И.К., Владимирцева А.Л., Бирюков В.В. // Арх. пат.— 1990.— № 2.— С.6—10.
3. Уварова О.А., Кариев Т.М., Игамбердиев Р.А. // Пробл. туб.— 1974.— № 9.— С.60—66.

Поступила 16.03.93.