

## ГЛАВА 6. БУЛЛЕЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ

О.Н. Бродская

## CHAPTER 6. BULLOUS PULMONARY DISEASE

Olga N. Brodskaya

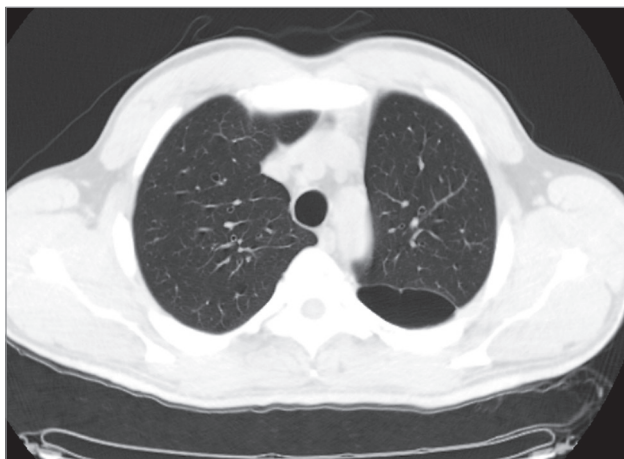
Широкое применение компьютерной томографии (КТ) грудной клетки способствует выявлению участков повышенной воздушности легочной ткани. Клиническая значимость найденных изменений широко варьируется от безобидных рентгенологических находок до жизнеугрожающих состояний. Так как лучевая диагностика представляет собой практически единственный способ обнаружения участков повышенной воздушности, классификация основана на рентгенологических признаках.

### Терминология

Согласно глоссарию терминов торакальной радиологии Общества Флейшнера, выделяют буллы, блебсы, кисты, полости, пневматоцеле и эмфизему [1]. *Буллой* считается воздушное образование в паренхиме легких, расположенное дистальнее терминальных бронхиол, диаметром от одного до нескольких сантиметров, четко отграниченное от окружающей ткани стенкой толщиной не более 1 мм (рис. 1).

*Блебс* – воздухосодержащий пузырек внутри слоев висцеральной плевры, размером до 1 см.

*Киста* – округлой формы образование пониженной плотности, четко отграниченное от окружающей легочной ткани и имеющее стенку с толщиной не более 2 мм. Внутри кисты обычно содержится воздух, реже – жидкость и/или плотные элементы.



**Рис. 1.** Булла в верхней доле левого легкого. Компьютерная томография в аксиальной проекции

*Полость* – воздушное пространство внутри участка консолидации или узла. Как правило, образуется в результате дренирования подвергшихся некрозу тканей через бронхиальное дерево. Иногда помимо воздуха в полости содержится жидкость.

*Пневматоцеле* – транзитное, заполненное воздухом образование с тонкими стенками, обычно развивается на фоне инфекции или травмы, бесследно разрешается, что, собственно, и является его отличительной особенностью [2].

*Эмфизема* представляет собой увеличение воздушных пространств дистальнее терминальных бронхиол, что происходит в результате деструкции стенок альвеол. Обычно классифицируется в зависимости от локализации поражения ацинуса и включает следующие типы: проксимальная (центроацинарная, центрилобулярная), дистальная парасептальная или панаацинарная (реже панлобулярная) эмфизема. На КТ эмфизема представляет собой область пониженной плотности без видимых стенок [1].

Несмотря на строгость рентгенологических формулировок, в практическом плане не всегда легко различить кисту и буллу. С морфологической точки зрения киста и булла принципиально различаются строением стенки. Стенка буллы представлена остатками альвеолярной ткани, внутри также могут быть элементы разрушенных перегородок и сосудов [3]. Киста – это воздушная полость, выстланная изнутри эпителием [3]. Различать кисты и буллы важно, так как кисты легких не представляют собой болезнь саму по себе, а являются проявлением других патологических состояний. Диффузные кистозные изменения в легких могут наблюдаться при целом ряде заболеваний – неопластических, генетических, лимфопролиферативных, инфекционных, интерстициальных поражениях легких. То есть обнаружение кист в легких требуют дальнейшей диагностики для поиска причины, обусловившей их появление. Развитие булл в также иногда сопряжено с определенными нозологическими формами – системными заболеваниями, дефицитом  $\alpha_1$ -антитрипсина, но чаще отражает самостоятельную нозологию – буллезную болезнь легких [3].

Кроме того, в специальной литературе имеются описания случаев, когда при морфологическом

исследовании у одного и того же пациента обнаруживались и кисты, и буллы. Это скорее проявление коморбидности, чем переход одного состояния в другое [4].

### Классификации

Различают единичные буллы, буллезную болезнь легких и буллезную эмфизему [5]. Под буллезной болезнью легких понимают наличие множественных булл на фоне неизменной легочной ткани. Этот термин распространен в клинической практике, в литературе представлено достаточное количество публикаций по данной проблеме. Однако ни Международные классификации болезней 10-го и 11-го пересмотра (МКБ-10 и МКБ-11) не содержат кодов, соответствующих данному состоянию. В МКБ-10 и МКБ-11 имеются коды для буллезной эмфиземы, при которой буллы присутствуют на фоне эмфизематозно измененной паренхимы легких. В большинстве случаев наличие единичных булл не сопровождается клинической симптоматикой и осложнениями и может рассматриваться скорее как рентгенологический феномен, нежели самостоятельная нозологическая единица.

По распространенности буллы можно классифицировать следующим образом: солитарные (единичные); фокальные (несколько булл в 1 доле); мультифокальные (в нескольких долях, но не во всех; рис. 2); диффузные (расположены во всех долях). На фоне диффузного расположения возможно преобладание булл в какой-либо доле [2].

Выделяют 3 типа булл. К 1-му типу относятся буллы, соединяющиеся тонкой шейкой с легочной паренхимой. Стенка состоит преимущественно из соединительной ткани. В такой булле практически нет сосудов и альвеолярных септ, а сама она может достигать больших размеров. Локализуется чаще в области верхушек, в язычковых сегментах и средней доле. Ассоциирована с парасептальной эмфиземой. Буллы 2-го типа формируются из субплевральной паренхимы. Шейка более широкая и представляет собой участок панацинарной эмфиземы. Внутри

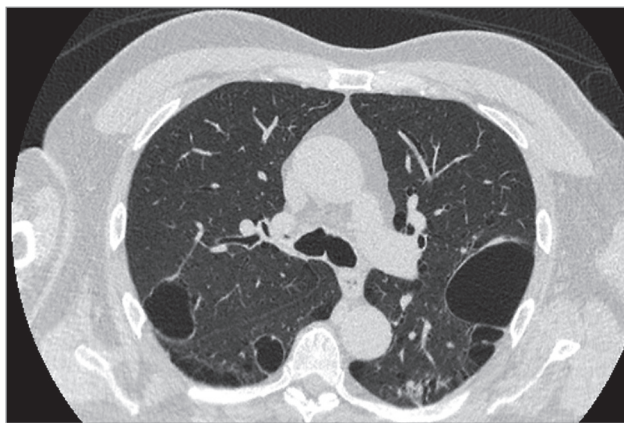


Рис. 2. Мультифокальные буллы. Компьютерная томография грудной клетки в аксиальной проекции

подобной буллы могут быть элементы сосудов. Наружная стенка нередко представлена висцеральной плеврой. В стенке буллы как правило нет значимого соединительнотканного компонента. Локализоваться может в любых отделах легкого, но чаще верхушках, над диафрагмой, в передних отделах средней доли. Буллы 2-го типа наиболее часто ассоциированы с пневмотораксом. Булла 3-го типа — гипервоздушное пространство панацинарной эмфиземы, прилегающее широким основанием к легочной паренхиме. Представляет собой атрофическую форму эмфиземы [3, 6].

### Эпидемиология

Данные по распространенности буллезных изменений достаточно противоречивы. В датском исследовании выявлена высокая распространенность булл и блещов (33,8%) в популяции старше 21 года [7]. В то же время во французском исследовании, включавшем претендентов на службу в армии с медианой возраста в 25 лет, было обнаружено лишь 6 булл на 307 обследованных (2%); большинство из имевших буллы были курильщиками [8].

### Этиология и факторы риска

Факторы риска буллезной болезни во многом совпадают с факторами риска развития хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ), такими как табакокурение и дефицит  $\alpha_1$ -антитрипсина [3, 5]. Курение марихуаны не является доказанной причиной ХОБЛ, однако при сочетании употребления табака и марихуаны повышается риск ХОБЛ и буллезной болезни. Помимо воздействия дыма курительной субстанции на развитие булл, вероятно, оказывают дополнительное влияние особенности техники курения марихуаны, а именно подобие маневры Вальсальвы [9].

Развитие булл может быть связано с ингаляциями кокаина, воздействием стекловолокна, с внутривенным введением наркотиков, талька [3, 5]. Имеются единичные сообщения о развитии булл и пневмоторакса после использования электронных сигарет [10].

К эндогенным факторам риска относят синдром Марфана, Элерса—Данло IV типа, полиангиит с гранулематозом, синдром Шегрена, воспалительную миопатию, саркоидоз. Синдром Марфана — аутосомно-доминантное заболевание, которым страдают гетерозиготы с мутацией в гене *FBN1*, кодирующем фибриллин-1. Фибриллин участвует в формировании волокон эластина. Для пациентов с синдромом Марфана характерны высокий рост, астеничное телосложение, длинные конечности с преобладанием длины дистальных сегментов (голень и предплечья), арахнодактилия, деформации скелета (сколиоз), подвывих хрусталика, аневризма аорты. Около 10% из них имеют буллы, определяемые по данным КТ, пневмоторакс регистрируется у 4–11% [11].

Сосудистый (IV) тип синдрома Элерса—Данло характеризуется склонностью к формированию

булл и развитию пневмоторакса. Он представляет собой аутосомно-доминантное состояние, связанное с гетерозиготной мутацией в *COL3A1*, кодирующего субъединицу коллагена III. Клинически такие больные характеризуются артериальными аневризмами, сосудистыми фистулами, тонкой прозрачной кожей, склонностью к синякам, гиперподвижностью суставов, подвывихом бедра. В легких могут формироваться полости, кисты, буллы, но также и очаг фиброза, иногда с костной метаплазией вследствие нарушенной регенерации [11].

Предполагается, что быстрое прогрессирование буллезной болезни легких может наблюдаться у пациентов с системными аутоиммунными заболеваниями, в частности с воспалительной миопатией [12].

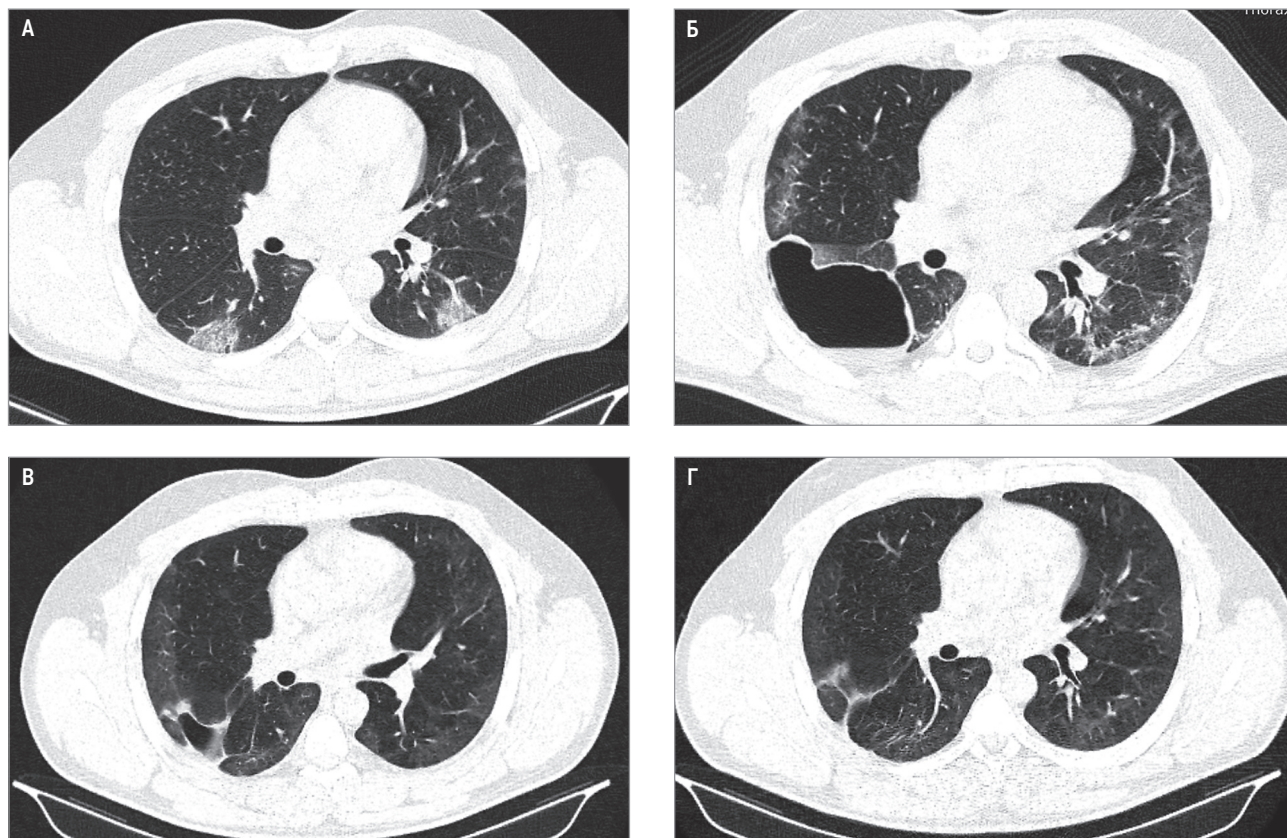
Буллезный саркоидоз относят к редким легочным проявлениям этого заболевания. Первое его описание было опубликовано в 1949 г. Однако в связи с редкостью данного состояния к настоящему времени нет достаточной информации об особенностях течения и подходах к терапии. Зарегистрированы эпизоды увеличения размера булл на фоне регресса других проявлений. Противоречивы данные о влиянии терапии глюкокортикостероидами. Описаны осложнения в виде развития аспергиллем в буллах [13].

Формирование булл зарегистрировано после перенесенной инфекции SARS-CoV-2 (*Severe acute respiratory syndrome-related coronavirus 2*), MERS (*Middle East respiratory syndrome*). Патогенез этого со-

стояния связан с дисбалансом протеаз и антипротеаз, временной клапанной обструкцией, ишемией в результате гипоксии и нарушения коагуляции. Однако точный механизм развития неизвестен. Имеются публикации об успешном хирургическом лечении булл в постковидном периоде. Собственный опыт свидетельствует о самопроизвольном разрешении булл (возможно пневматоцеле) в течение нескольких месяцев после перенесенной инфекции SARS-CoV-2 [14], как показано на рис. 3.

В 1979 г. *Т.М. McChesney* впервые описал врожденную гигантскую буллу, выстланную папиллярными структурами, напоминающими плацентарные ворсины хориона. Это состояние было названо легочной плацентарной трансмогрификацией. Однако дальнейшие исследования продемонстрировали, что на самом деле никакой связи с плацентой нет. Чаще всего болезнь обнаруживается у мужчин среднего возраста, может как протекать бессимптомно, так и проявляться одышкой, болью в груди, пневмотораксом и кровохарканьем. В настоящее время легочную плацентарную трансмогрификацию рассматривают как вариант гамартромы, а также как вариант доброкачественного образования в результате пролиферации незрелых интерстициальных клеток.

Так как в большинстве случаев диагноз легочной плацентарной трансмогрификации устанавливают после удаления буллы и проведения гистологического исследования, то показания для хирургического



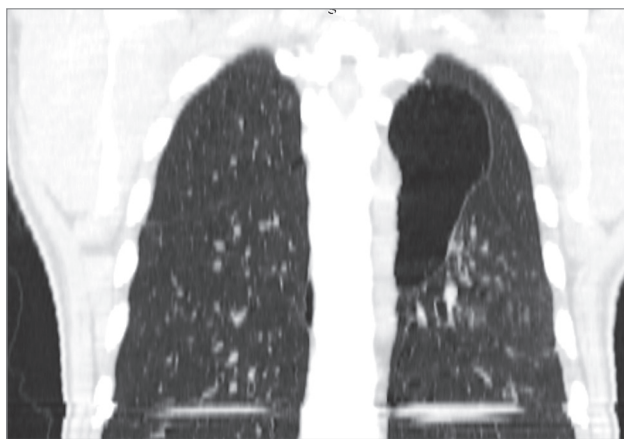
**Рис. 3.** Динамика образования и разрешения буллы (пневматоцеле) на фоне инфекции SARS-CoV-2: А – компьютерная томография от 27.01.2022; Б – от 28.02.2022; В – от 06.04.2022; Г – от 20.05.2022

лечения такие же, как и для других форм буллезной болезни: наличие гигантской буллы или вызванных ей осложнений [15].

Дифференциальный диагноз следует проводить с врожденной лобарной эмфиземой. Данное состояние формируется внутриутробно из-за различных дефектов дренирующего бронха. Характеризуется гипервоздушностью доли легкого, иногда с увеличением числа альвеол в ней и возможным сдавлением окружающей легочной ткани. Как правило, диагностируется сразу после рождения или в младенческом возрасте. Описаны отдельные случаи более поздней диагностики. Истинные буллы не регистрируются, имеется лишь участки гипервоздушного легкого [16].

### Синдром исчезающего легкого

Гигантской называют буллу, которая занимает > 30% гемиторакса. Такое образование может вызывать сдавление окружающей паренхимы легких, что, в свою очередь, ведет к формированию одышки и иногда дыхательной недостаточности. Синдром исчезающего легкого, по сути, является синонимом гигантских булл [3, 5], которые, как правило, формируются под воздействием экзогенных факторов и не связаны с аутоиммунными болезнями и нарушениями соединительной ткани. Гигантские буллы провоцируются курением табака (рис. 4), сочетанным курением табака и марихуаны, злоупотреблением внутривенным введением риталина, метадона, инфекциями на фоне ВИЧ [3, 5, 17].



**Рис. 4.** Гигантская булла левого легкого у злостного курильщика кальяна. Компьютерная томография грудной клетки во фронтальной проекции

### Патогенез

Предложено несколько теорий патогенеза буллезной болезни, однако ни одну из них нельзя считать доказанной [3]. Чаще всего буллы обнаруживаются в верхушках легких у высоких астеничных курящих молодых людей, не имеющих каких-либо дополнительных заболеваний. Исходя из этого, можно предполагать, что в формировании булл имеют значение слабость соединительной ткани, анатомические и физиологические особенности верхушек легких,

дисбаланс оксидантов и антиоксидантов, протеаз и антипротеаз, а также нарушения, развивающиеся во время быстрого роста. В процессе роста в верхушках образование сосудов отстает от скорости роста легочной паренхимы, что формирует более порозную структуру [18]. Хотя распространенность булл у более пожилых пациентов возрастает, фактором риска образования новых булл, помимо продолжающегося курения, является молодой возраст до 20 лет [19]. После 20 лет при отсутствии курения и других вредных воздействий образование новых булл значительно замедляется. Близкая по смыслу концепция предполагает, что буллы есть проявление парасептальной эмфиземы [3]. Разрушение альвеол происходит вблизи соединительнотканых перегородок и плевры. Именно в этих областях содержится меньше капилляров и наблюдается более высокий легочный комплаенс. То есть буллы формируются в условиях недостатка капиллярного кровоснабжения.

Особенности физиологии функционирования легких предрасполагают к формированию булл в верхушках, так как именно там регистрируется наибольшее отрицательное внутриплевральное давление. Из-за разности внутриплеврального давления альвеолы верхушек в норме имеют больший размер, чем альвеолы базальных отделов. Также на легкие воздействует гравитация: в вертикальном положении они подобны спиральной пружине, где в расслабленном состоянии, расстояние между витками спирали в верхних отделах больше, чем в нижних, что находит отражение в более крупных альвеолах в верхушках [3]. Также предполагается наличие общих механизмов развития эмфиземы и булл, заключающихся в дисбалансе протеаз и антипротеаз [3, 5]. Ранее господствовала теория, что формирование булл происходит в результате гипервоздушности вследствие одностороннего клапанного механизма в результате воспаления бронхиол [3]. Скорее всего, такой механизм возможен в отдельных случаях, но не универсален, так как исследования свидетельствуют о равенстве давления внутри и вне буллы.

Однако увеличение размеров уже имеющейся буллы может быть связано с тем, что окружающая ее легочная ткань менее податлива, чем сама булла, поэтому на вдохе последняя расширяется в большей степени [20].

### Клиническая картина

Выраженность симптомов зависит от размера и количества булл. Мелкие единичные буллы, как правило, не сопровождаются симптомами и обычно случайно обнаруживаются при проведении КТ грудной клетки. Однако даже мелкие буллы могут осложниться развитием пневмоторакса. При большей распространенности буллезной болезни возможны одышка и боль в груди. Эти симптомы могут резко дебютировать или ухудшиться не только из-за пневмоторакса, но и из-за резкого увеличения объема буллы [3]. Резкое увеличение объема может

быть связано с изменением давления при подъеме на высоту, авиаперелете, физической нагрузке. Боль при физической нагрузке, скорее всего, обусловлена динамической гиперинфляцией [3, 5].

При физикальном обследовании, как правило, не обнаруживается никаких отклонений, однако при больших размерах булл возможно изменение перкуторного звука над буллой, ослабление дыхания вплоть до полного отсутствия проведения при аускультации [21].

## Осложнения

### Пневмоторакс

Спонтанный пневмоторакс является осложнением буллезной эмфиземы. Первичным спонтанным называют пневмоторакс, который развивается у пациентов, не имеющих ранее установленного диагноза легочного заболевания. Однако после обследования у 30–40% пациентов обнаруживаются единичные или множественные блебсы, у 5–10% – буллы диаметром > 2 см, у 12–15% отсутствует патология легочной ткани, но имеются плевральные спайки, возможно свидетельствующие о ранее перенесенных пневмотораксах, и у 30–40% не находят каких-либо изменений в легких и причин для развития пневмоторакса [5]. Вторичным спонтанным называют пневмоторакс, развившийся на фоне имеющегося заболевания легких. Очевидно, что при буллезном поражении легких подобная классификация пневмоторакса представляется несовершенной и искусственной, так как нет четких критериев, что считать незначимой рентгенологической находкой, а что серьезной патологией [18]. Пневмоторакс может развиваться как вследствие разрыва булл и блебсов, так и, вероятно, из-за повышенной порозности их стенок [3, 18]. Гистологические исследования ткани легких при пневмотораксе в большей степени свидетельствуют об участках разобщения мезотелиальных клеток, наличия воспаления и пор диаметром 10–20 микрон, чем о разрывах стенок альвеол [22]. Вероятность рецидива спонтанного пневмоторакса составляет 10–30% в течение 5 лет. Риск рецидива зависит от наличия булл и блебсов. Так риск ипсилатерального рецидива пневмоторакса составил 68% при наличии булл и блебсов и 6% – при их отсутствии. Риск контралатерального пневмоторакса также различался в зависимости от присутствия булл и блебсов, 19 vs 0% для нормальной паренхимы [23]. Профилактика рецидивов вторичного спонтанного пневмоторакса предполагает хирургическое лечение после 1-го эпизода, при первичном спонтанном пневмотораксе рекомендуется рассмотреть вопрос о хирургическом лечении после 2-го эпизода [24]. Однако при наличии булл разграничение первичного и вторичного пневмотораксов вызывает затруднения, поэтому иногда выделяют подгруппу пациентов с первичным спонтанным пневмоторак-

сом, у которых повышен риск рецидива и требуется хирургическое вмешательство [24].

### Накопление жидкости внутри буллы

О накоплении жидкости внутри буллы можно с уверенностью судить при наличии серий КТ в динамике, демонстрирующих исходно пустую буллу с последующим появлением в ней жидкости. При выявлении буллы на этапе заполнения ее жидкостью дифференциальный диагноз сложен и проводится с инфекционными деструкциями, васкулитами, опухольями легкого.

Причинами накопления жидкости может быть нарушение дренажа вследствие разобщения буллы с дыхательными путями. В отсутствие симптомов подобные пациенты не требуют лечения, однако необходимо провести КТ в динамике через 6–12 нед. для подтверждения опорожнения буллы и исключения опухолевых образований [3]. Развитие пневмонии может привести к скоплению воспалительной жидкости внутри буллы. Как правило, пневмония имеет отчетливую клинико-рентгенологическую картину. Из-за потенциального нарушения дренажа может наблюдаться торпидное течение пневмонии, требующее смены антибиотиков и хирургических методов дренирования булл [3]. Травмы грудной клетки могут приводить к скоплению крови внутри буллы, что проявляется кровохарканьем, купирующимся по мере очищения буллы от содержимого. Гематома внутри буллы может образоваться на фоне приема антикоагулянтов, но в половине случаев кровь в булле и кровохарканье ассоциированы с малигнизацией [6, 25].

### Кровохарканье

Кровохарканье при буллезной болезни редко бывает массивным и лишь в единичных случаях требует хирургического вмешательства [5]. Развитие кровохарканья требует исключения других причин: рака, бронхоэктазов, аспергиллем.

### Рак легкого

Известно, что 23% ошибок при диагностике рака легкого приходится на случаи заболевания с повышенной воздушностью, т. е. развитие опухолей в стенке полости, кисты, буллы. Чаще всего подобные новообразования гистологически относятся к аденокарциномам. В некоторых случаях возникновение опухолевого узла вызывает клапанную обструкцию и развитие булл. И напротив, возможно формирование опухоли в стенке уже имеющейся буллы, вероятно на фоне фиброза легочной ткани. Наличие солидного компонента в стенке буллы диктует стратегию, рекомендованную Обществом Флейшнера для очаговых и узелковых образований. Сольный компонент диаметром 4–8 мм требует динамического наблюдения, при диаметре > 8 мм необходимы дообследование и морфологическая верификация [26].

### Естественное течение буллезной болезни

Со временем буллы могут увеличиваться в размере, а также оставаться стабильными или регрессировать. Чаще всего отмечается увеличение размеров, в некоторых случаях это происходит постепенно, в других – скачкообразно после периода стабилизации. Сообщения о регрессе единичны, в основном регрессируют буллы, связанные с инфекцией [3, 5].

**Обследование.** Цели обследования при буллезном поражении легких могут быть сформулированы следующим образом [3, 5, 21]:

- уточнение диагноза; основные акценты – на наличие буллезной эмфиземы (ХОБЛ), других заболеваний, которые могут сопровождаться образованием булл; исключение диффузных кистозных болезней, таких как лимфангиолейомиоматоз, ганглиоцитоз, синдром Берта–Хогга–Дюбе;
- оценка наличия имеющихся и потенциальных осложнений;
- оценка распространенности процесса, функционального статуса и дыхательной недостаточности;
- оценка коморбидных заболеваний.

Выполнение этого алгоритма требуется для создания плана лечения. Необходимо оценить показания и противопоказания к хирургическому лечению. Следует выбрать оптимальную методику операции. При наличии потенциала для медикаментозного лечения в случае буллезного поражения в рамках других заболеваний желательны инициировать или скорректировать лекарственные назначения. В случае нецелесообразности каких-либо вмешательств следует оценить необходимость, периодичность и форму динамического наблюдения.

Объем обследования зависит от масштаба поражения легких. Исследования обычно не требуются при одиночной булле небольших размеров в отсутствие симптомов. При более выраженных изменениях необходимо исключить наличие компенсаторного эритроцитоза и лейкоцитоза как возможного маркера инфекции, оценить уровень  $\alpha_1$ -антитрипсина, исследовать газы артериальной крови, при соответствующей клинике – проанализировать маркеры ревматологической панели.

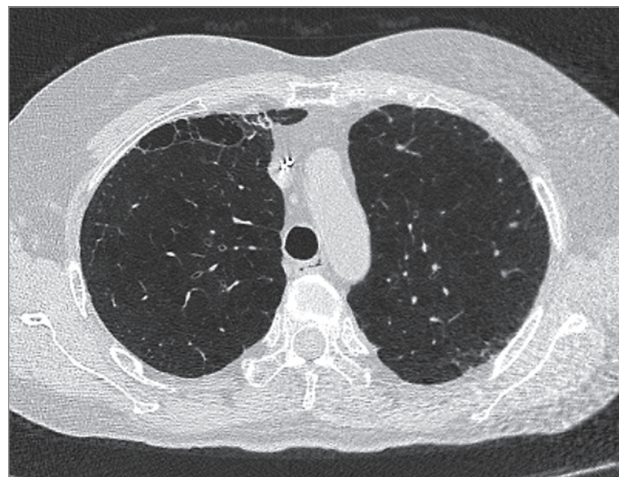
Рутинная рентгенограмма грудной клетки выявляет только 50% булл, определяющихся на КТ [3]. КТ позволяет точно оценить размер, локализацию, особенности стенок, состояние окружающей ткани. Признаки сдавления окружающей легочной ткани можно эффективно оценить по ухудшению циркуляции крови на КТ с контрастированием [27]. Вентиляционно-перфузионный скан позволяет оценить наличие вентиляции булл, т. е. сообщение буллы с дыхательными путями [3].

По разности значений функциональной остаточной емкости, полученной методами бодиплетизмографии и разведения гелия, можно рассчитать объем буллы [3, 5, 21]. Буллезная эмфизема и синдром исчезающего легкого могут сопровождаться развитием

легочной гипертензии и легочного сердца. Из-за отсутствия сосудистого резерва характерно повышение давления в легочной артерии на фоне физической нагрузки [3].

### Дифференциальный диагноз с буллезной эмфиземой

Для выбора метода хирургического лечения принципиально важно различать буллезную болезнь легких и буллезную эмфизему. Показано, что булэктомия обладает низкой эффективностью у пациентов с буллезной эмфиземой. Последняя предполагает наличие ХОБЛ; этот диагноз может быть установлен при соответствующих анамнезе, клинических данных и показателях спирометрии (рис. 5). Однако следует помнить, что буллы больших размеров сами по себе могут влиять на величину объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ( $ОФВ_1$ ), поэтому одних спирометрических данных может быть недостаточно для дифференциальной диагностики ХОБЛ и буллезной болезни [3, 5]. Снижение  $ОФВ_1$  при буллезной болезни может быть объяснено следующим образом: иногда при увеличении размера буллы вначале происходит релаксация окружающей паренхимы, что уменьшает радиальную тракцию в дыхательных путях и приводит к росту сопротивления дыхательных путей [3]. Кроме того, лица с буллезной болезнью и буллезной эмфиземой могут соответствовать критериям *Preserved Ratio Impaired Spirometry (PRISm)*, предложенным в Глобальной инициативе по хронической обструктивной болезни легких (*Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease – GOLD*): нормальное соотношение  $ОФВ_1$  к формируемой жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) после бронходилататора, но нарушенная спирометрия ( $ОФВ_1 < 80\%_{\text{долж.}}$  после бронходилататора) [28]. Все это предопределяет необходимость проведения комплекса диагностических мероприятий, включающих КТ грудной клетки, спирометрию, исследование диффузионной способности легких.



**Рис. 5.** Буллезная эмфизема у пациентки с хронической обструктивной болезнью легких. Компьютерная томография грудной клетки в аксиальной проекции

Как правило, снижение диффузионной способности является значимым маркером эмфиземы [28].

### Лечение

Терапевтическая тактика при буллезной болезни предполагает наблюдение или хирургическое лечение. Общие рекомендации для пациентов с буллезными изменениями включают: регулярное наблюдение; отказ от курения; осведомленность о симптомах, требующих немедленного обращения за медицинской помощью; ограничения в определенных видах деятельности (борьба и боевые искусства, подводное плавание, альпинизм) [3, 5, 21].

В настоящее время показания для хирургического лечения буллезной болезни вне осложнений могут быть сформулированы следующим образом [3]:

- наличие гигантской ( $> \frac{1}{3}$  гемиторакса);
- отсутствие значимых изменений в других отделах легких;
- наличие одышки.

Следует отметить, что критерий наличия одышки представляется недостаточно четко сформулированным и требует доработки и уточнения. Если у пациента нет никаких жалоб, то некоторые авторы рекомендуют рассмотреть вопрос об операции при размерах буллы  $> \frac{1}{2}$  гемиторакса и наличии признаков сдавления окружающей ткани, а также убедительных свидетельств об увеличении буллы с течением времени [3].

Необходимость в хирургическом вмешательстве возникает в случае развития осложнений, таких как пневмоторакс и кровохарканье. Иногда поводом для операции становится боль в грудной клетке. Хирургические методики включают открытую и торакоскопическую буллэктомию, внутриполостное дренирование по Мональди [3, 5].

Дополнительными факторами в пользу буллэктомии являются молодой ( $< 50$  лет) возраст, отказ от курения,  $ОФВ_1 < 80\%$ <sub>долж.</sub>, но  $> 40\%$ <sub>долж.</sub>, признаки сдавления окружающей ткани по данным КТ, большой объем невентилируемой буллы. Противопоказания к операции следующие: выраженная эмфизема, пожилой возраст, тяжелые сопутствующие заболевания, активное курение,  $ОФВ_1 < 35\%$ , наличие гиперкапнии, легочной гипертензии.

В настоящее время накапливается все больше опыта в установке эндобронхиальных клапанов. Этот метод оказывается эффективным при отсутствии значимой коллатеральной вентиляции [3].

При буллезной эмфиземе может быть рассмотрены варианты отказа от хирургического вмешательства, операции по редукции легочной ткани, трансплантации легких. У 80–100% пациентов после буллэктомии отмечается уменьшение выраженности симптомов. У многих пациентов улучшаются показатели спирометрии: так, по данным разных исследователей, прирост  $ОФВ_1$  составлял от 24 до 200% [5]. Проспективные исследования демонстрируют, что достигнутые послеоперационные показатели

с течением времени имеют тенденцию к снижению, темп определяется фоновым заболеванием легких. Послеоперационная летальность низкая (0–5%), но послеоперационные осложнения нередки, чаще всего наблюдается длительная утечка воздуха [3, 5]. Частота этого осложнения достигает 50%.

При осложненном пневмотораксом течении буллезной болезни возможна комбинация буллэктомии с плевродезом. Показаниями к такому вмешательству являются рецидив спонтанного пневмоторакса, наличие гигантской буллы, персистирующая  $> 3–5$  дней утечка воздуха, двусторонний пневмоторакс, гемопневмоторакс, а также особенности профессии пациента, не позволяющие допуск к работе лиц с риском пневмоторакса (авиаперсонал, водолазы) [29]. Выбор операции зависит от большого ряда обстоятельств. Буллэктомия проводится при относительно неизменной окружающей легочной ткани и дополняется плевродезом; плевродез без буллэктомии рекомендуется при диффузном поражении легких [29].

Буллы могут рецидивировать после буллэктомии. Нередко это происходит вблизи скрепок шва после буллэктомии, т. е. операционная травма в перспективе может способствовать образованию новых булл.

### Анестезия при хирургических операциях на фоне буллезной болезни легких

Анестезия при хирургических операциях у лиц, страдающих буллами легких, может быть ассоциирована с определенными проблемами. Необходимо отметить, что эндотрахеальный наркоз и искусственная вентиляция легких, безусловно, возможны даже при наличии гигантских булл. Выбор анестезии зависит от оперируемого органа и особенностей доступа (открытая операция или эндоскопия). Возможными осложнениями анестезии могут быть пневмоторакс и трудности достижения эффективной вентиляции вследствие булл и возможного поражения окружающей легочной ткани. Если булла сообщается с дыхательными путями, положительное давление может привести к увеличению буллы. Также эффективность вентиляции может снижаться из-за увеличенного мертвого пространства. Следует иметь в виду, что буллезная эмфизема на фоне ХОБЛ чревата динамической гиперинфляцией и риском развития пневмоторакса. С целью предотвращения динамической гиперинфляции рекомендованы относительно низкий дыхательный объем, невысокое инспираторное давление и продолженная экспираторная фаза. Во всех случаях следует избегать применения закиси азота из-за возможного расширения воздухосодержащих полостей при ее применении. Также из-за непредсказуемого распределения лучше использовать внутривенную, а не ингаляционную индукцию наркоза.

В процессе операции необходимо мониторировать насыщение крови кислородом, проводить аускультацию легких на предмет пневмоторакса

и иметь соответствующее оборудование на тот случай, если потребуется дренирование плевральной полости [3, 30].

### Авиаперелеты

Так как пациенты с буллами в легких имеют повышенный риск развития пневмоторакса, передвижение авиатранспортом вызывает определенные опасения. Согласно закону Бойля—Мариотта из-за уменьшения атмосферного давления при авиаперелетах, объем буллы может увеличиться, что ассоциировано с риском пневмоторакса. Предполагается, что при снижении давления в кабине самолета до 560 мм рт. ст. размер буллы может увеличиться на 35%. В одном клиническом наблюдении описана пациентка с гигантской буллой, которая испытывала боль в груди во время нахождения самолета на максимальной высоте; по мере снижения воздушного судна боль утихла [31].

В то же время исследования не подтверждают увеличения риска пневмоторакса, вероятно потому, что при сохранении нормального сообщения буллы с дыхательными путями давление выравнивается. Однако при наличии уже имеющегося пневмоторакса он усугубится из-за изменения давления и может стать напряженным. Если пациент уже переносил пневмоторакс, то авиапутешествие возможно не менее чем через 1–2 нед. после его разрешения, хотя существуют публикации с рекомендациями воздерживаться от полетов в течение 1 года [25, 32, 33].

### Заключение

Буллезная болезнь легких и буллезная эмфизема — распространенные состояния, клиническая значимость которых варьируется от бессимптомных рентгенологических находок до тяжелых инвалидизирующих и жизнеугрожающих состояний. Современные диагностические возможности позволяют детально оценить влияние буллезных изменений на здоровье человека и дифференцировать данные новообразования от других кистозных и полостных. При ведении пациентов с буллезными изменениями необходимо стремиться к полному отказу от вредных внешних воздействий, медикаментозной компенсации ХОБЛ, четкому определению показаний и противопоказаний к хирургическому лечению. Пациентам с буллезными изменениями должно быть предложено динамическое наблюдение для профилактики прогрессирования и развития осложнений [21].

### Литература

1. Hansell D.M., Bankier A.A., MacMahon H. et al. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246(3): 697–722. doi: 10.1148/radiol.2462070712.
2. Raof S., Bondalapati P., Vydyula R. et al. Cystic lung diseases: algorithmic approach. *Chest* 2016. doi: 10.1016/j.chest.2016.04.026.

3. Martine F.J. Bullous Lung Disease. In: Fishman's pulmonary diseases and disorders. McGraw Hill LLC, 2023. 849–861.

4. Giller D.B., Giller B.D. et al. Surgical treatment of giant bullae on the background of cystic lesion and vascular malformation. Case report. *Respir. Med. Case Rep.* 2020; 31: 101198. doi: 10.1016/j.rmcr.2020.101198.

5. van Berkel V., Kuo E., Meyers B.F. Pneumothorax, bullous disease, and emphysema. *Surg. Clin. North Am.* 2010; 90(5): 935–953. doi: 10.1016/j.suc.2010.06.008.

6. Neeraj J.P., Stark P. Bullous lung disease: a review. *Contemporary Diagnostic Radiology Volume* 2006; 1: 29.

7. Bonnemaïson B., Castagna O., de Maistre S., Blatteau J.É. Chest CT scan for the screening of air anomalies at risk of pulmonary barotrauma for the initial medical assessment of fitness to dive in a military population. *Front. Physiol.* 2022; 13: 1005698. doi: 10.3389/fphys.2022.1005698.

8. Salley J.R., Kukkar V., Felde L. Vanishing lung syndrome: a consequence of mixed tobacco and marijuana use. *BMJ Case Rep.* 2021; 14(5): e239255. doi: 10.1136/bcr-2020-239255.

9. Salley J.R., Kukkar V., Felde L. Vanishing lung syndrome: a consequence of mixed tobacco and marijuana use. *BMJ Case Rep.* 2021; 14(5): e239255. doi: 10.1136/bcr-2020-239255.

10. Kalra S.S., Pais F., Harman E., Urbine D. Rapid development of bullous lung disease: a complication of electronic cigarette use. *Thorax* 2020; 75(4): 359. doi: 10.1136/thoraxjnl-2019-214333.

11. Boone Ph.M., Scott R.I.M., Marciniak S.J. et al. The genetics of pneumothorax. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2019; 199(11): 1344–1357.

12. Anwar A., Kokosi M., Aldik G. Progressive cystic lung disease with bullous destruction. *Clin. Med. (Lond).* 2022; 22(5): 478–481. doi: 10.7861/clinmed.2022-0287.

13. Higuchi H., Okuzumi S., Kakimoto T. et al. Long-term findings in bullous sarcoidosis: a case report and literature review. *Intern. Med.* 2023; 62(16): 2395–2400. doi: 10.2169/internalmedicine.1130-22.

14. Pednekar P., Amoah K., Homer R. et al. Case report: bullous lung disease following COVID-19. *Front. Med. (Lausanne)* 2021; 8: 770778. doi: 10.3389/fmed.2021.770778.

15. Hamad A.M., Nosseir M.M., Alorainy S.M. Unilateral giant bullae: pulmonary placental transmigration should be kept in mind: case reports. *J. Chest Surg.* 2021; 54(5): 416–418. doi: 10.5090/jcs.20.133.

16. Demir O.F., Hangul M., Kose M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 2019; 14: 921–928. doi: 10.2147/COPD.S170581.

17. Sharma N., Justaniah A.M., Kanne J.P. et al. Vanishing lung syndrome (giant bullous emphysema): CT findings in 7 patients and a literature review. *J. Thorac. Imaging.* 2009; 24(3): 227–230. doi: 10.1097/RTI.0b013e31819b9f2a.



18. Lee Y.C.G. Pneumothorax in adults: epidemiology and etiology. UpToDate, 2023.
19. Tsuboshima K., Matoba Y., Wakahara T., Maniwa Y. Natural history of bulla neogenesis for primary spontaneous pneumothorax: a propensity score analysis. *General Thoracic and Cardiovascular Surgery*. doi: <https://doi.org/10.1007/s11748-018-1046-3>.
20. Im Y., Farooqi S., Mora A Jr. Vanishing lung syndrome. *Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent.)* 2016; 29(4): 399–401. doi: 10.1080/08998280.2016.11929486.
21. Бродская О.Н., Поливанов Г.Э. Буллезная эмфизема и буллезная болезнь легких. *Практическая пульмонология* 2019; 1: 15–21.
22. Radomsky J., Becker H.P., Hartel W. Pleuroporosität beim idiopathischen Spontanpneumothorax [Pleural porosity in idiopathic spontaneous pneumothorax]. *Pneumologie* 1989; 43(5): 250–253.
23. Casali C., Stefani A., Ligabue G. et al. Role of blebs and bullae detected by high-resolution computed tomography and recurrent spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 95(1): 249–255. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.05.073.
24. Lee Y.C.G. Pneumothorax: definitive management and prevention of recurrence. UpToDate, 2023.
25. Martinez F.J. Evaluation and medical management of giant bullae. UpToDate, 2023.
26. Detterbeck F.C., Kumbasar U., Li A.X. et al. Lung cancer with air lucency: a systematic review and clinical management guide. *J. Thorac. Dis.* 2023; 15(2): 731–746. doi: 10.21037/jtd-22-1199.
27. Marchetti N., Criner D.G.J. Surgical approaches to treating emphysema: lung volume reduction surgery, bullectomy, and lung transplantation. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2015; 36: 592–608.
28. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of chronic obstructive pulmonary disease report, 2023. URL: <https://goldcopd.org/2023-gold-report-2>.
29. Tschopp J.M., Bintcliffe O., Astoul P. et al. ERS task force statement: diagnosis and treatment of primary spontaneous pneumothorax. *Eur. Respir. J.* 2015; 46(2): 321–35. doi: 10.1183/09031936.00219214.
30. Dutta B., Gangaprasad. Anaesthetic management of a case of giant pulmonary bulla undergoing laparoscopic cholecystectomy. *J. Anesth. Clin. Res.* 2012; 3: 214. doi: 10.4172/2155-6148.1000214
31. Garvey S., Faul J., Cormican L. et al. Symptomatic unilateral idiopathic giant bullous emphysema : a case report. *BMC Pulm. Med.* 2022; 22(1): 341. doi: 10.1186/s12890-022-02135-3.
32. Holthof K., Bridevaux P.O., Frésard I. Underlying lung disease and exposure to terrestrial moderate and high altitude: personalised risk assessment. *BMC Pulm. Med.* 2022; 22(1): 187. doi: 10.1186/s12890-022-01979-z.
33. Nicholson T.T., Sznajder J.I. Fitness to fly in patients with lung disease. *Ann. Am. Thorac. Soc.* 2014; 11(10): 1614–1622.

#### Информация об авторе

**Бродская Ольга Наумовна** — к. м. н., доцент кафедры госпитальной терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения РФ; тел.: (499) 780-08-50; e-mail: [brodskaya@inbox.ru](mailto:brodskaya@inbox.ru) (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4695-7866>)