

DOI: 10.15825/1995-1191-2025-4-41-47

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЭНДОСКОПИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА СУАЙРА–ДЖЕЙМСА–МАКЛЕОДА

М.Т. Беков, И.В. Пашков, Е.Ф. Шигаев, К.С. Смирнов, Р.А. Латыпов, Д.О. Олешкевич

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

Синдром Суайра–Джеймса является редким заболеванием, проявляющимся в тотальной эмфизематозной трансформации доли или целого легкого. До настоящего времени основным методом лечения данного заболевания является удаление пораженного легкого или доли с целью снижения сдавления прилежащей здоровой легочной ткани и повышения жизненной емкости легких. В данной статье приведен опыт эндоскопического лечения у пациента с эмфизематозной трансформацией целого легкого, направленного в трансплантологический центр для рассмотрения в качестве претендента на трансплантацию легких.

Ключевые слова: интервенционная бронхоскопия, торакальная хирургия, синдром Суайра–Джеймса, синдром МакЛеода, панлобулярная эмфизема, эндоскопия, клапанная бронхоблокация.

SUCCESSFUL ENDOSCOPIC MANAGEMENT OF SWYER–JAMES–MACLEOD SYNDROME: A CASE REPORT

M.T. Bekov, I.V. Pashkov, E.F. Shigaev, K.S. Smirnov, R.A. Latypov, D.O. Oleshkevich

Shumakov National Medical Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

Swyer–James–MacLeod syndrome is a rare disease characterized by emphysematous transformation of an entire lung or lobe. Traditionally, the main treatment method has been surgical resection of the affected lung or lobe to reduce compression of adjacent healthy lung tissue and improve vital lung capacity. This article presents a clinical case of successful endoscopic treatment in a patient with emphysematous transformation of the entire lung, who was referred to the transplant center as a potential candidate for lung transplantation.

Keywords: interventional bronchoscopy, thoracic surgery, Swyer–James–MacLeod syndrome, panlobular emphysema, endoscopy, valve bronchoblockade.

ВВЕДЕНИЕ

Впервые синдром Суайра–Джеймса–МакЛеода описан в 1953 году П.Р. Суайром и Г.С. Джеймсом как «односторонняя легочная эмфизема». Схожую картину через год описал Джон МакЛеод как случай «аномальной прозрачности одного легкого» [1]. МакЛеод считал, что причиной односторонней эмфиземы является облитерирующий односторонний бронхолит, развившийся на фоне частых перенесенных респираторных инфекций в детстве.

Вместе с тем в современной литературе преобладает мнение о генетическом дефекте как причине этого заболевания, что в основе заболевания

лежат гипоплазия легочной артерии и мелких бронхов [1, 2].

Заболевание может протекать как бессимптомно вплоть до взрослого возраста, так и при наличии неспецифических клинических проявлений: продуктивный кашель, одышка при физической нагрузке, кровохарканье, снижение толерантности к физической нагрузке и рецидивирующие легочные инфекции. Возможно как одностороннее, так и двустороннее поражение, однако наиболее часто поражается одна доля или легкое только с одной стороны. Несмотря на это, у большинства пациентов заболевание долгое время протекает бессимптомно и диагностируется только во взрослом возрасте [3, 4].

Для корреспонденции: Беков Максат Турдумаматович. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел. (926) 399-49-75. E-mail: doctorbekov@gmail.com

Corresponding author: Maksat Bekov. Address: 1, Shchukinskaya str., Moscow, 123182, Russian Federation. Phone: (926) 399-49-75. E-mail: doctorbekov@gmail.com

Из-за схожих клинических проявлений синдром МакЛеода часто ошибочно диагностируют как хроническую обструктивную болезнь легких, бронхиальную астму, пневмоторакс или легочную эмболию. Заболевание может быть легко диагностировано неправильно, и его необходимо заподозрить, например, у любого пациента с диагнозом «бронхиальная астма», не восприимчивого к проводимой терапии [5, 6]. В детском возрасте заболевание, как

правило, не оказывает значимого влияния на жизнедеятельность пациента, однако во взрослом возрасте может потребоваться хирургическое лечение [7, 8].

Наиболее часто диагноз можно заподозрить по данным диагностической рентгенографии, на которой будет определяться гиперпрозрачность и гипервентиляция доли или целого легкого с одной стороны и уменьшение объема легкого – с другой (рис. 1). По данным спирографии отмечается выраженная

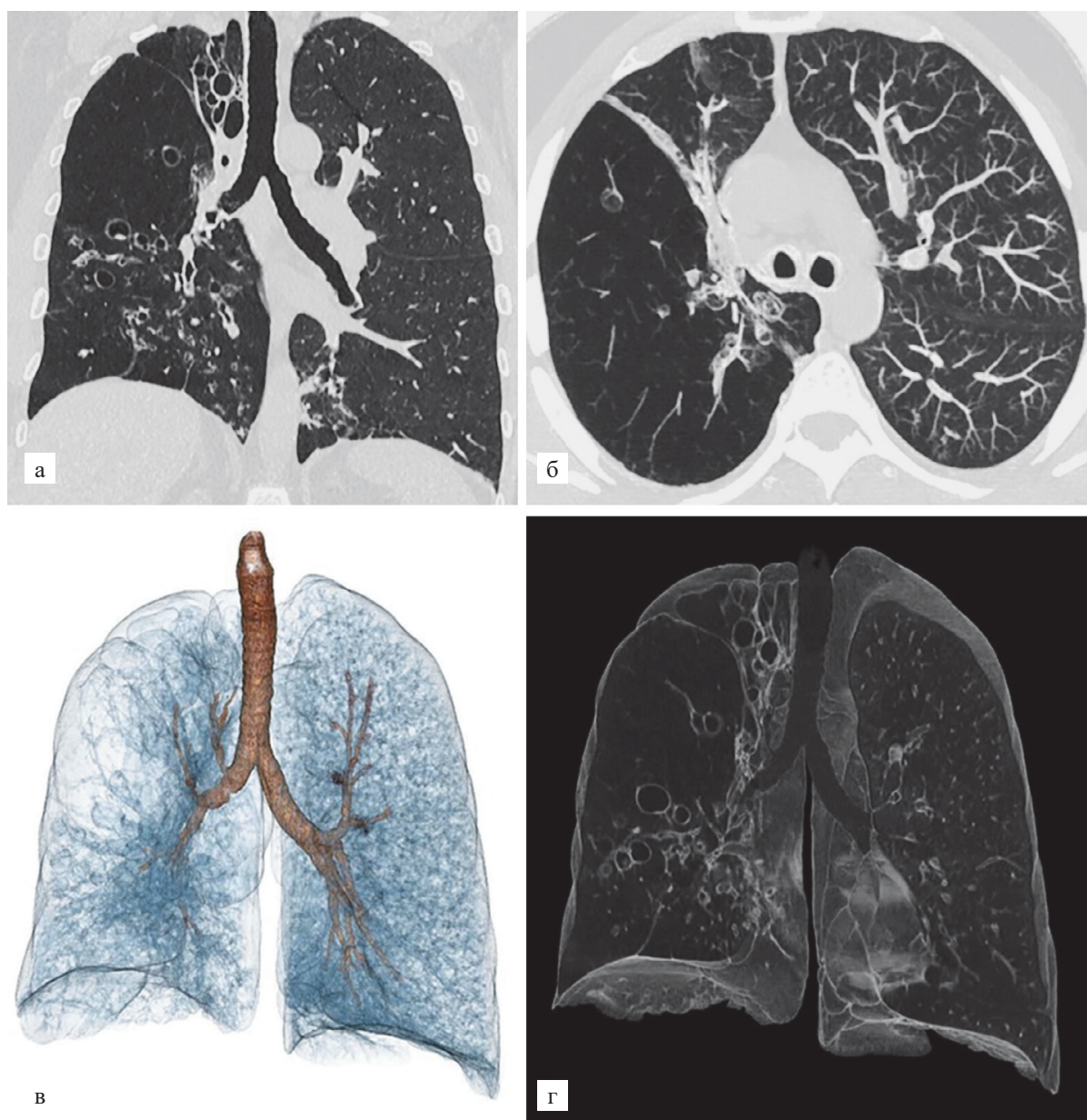


Рис. 1. Данные компьютерной томографии взрослого пациента с синдромом МакЛеода: а – фронтальная проекция; б – аксиальная проекция максимальной интенсивности; в, г – объемные КТ-изображения грудной клетки показывают диффузное снижение ослабления правого легкого с признаками выраженной гипоперфузии и бронхоэктазов. Отмечается уменьшение объема правого легкого, преимущественно в его верхней доле, с асимметрией легочных артерий, которые сохраняются в левом легком [9]

Fig. 1. Computed tomography findings in an adult patient with Swyer–James–MacLeod syndrome: а – frontal projection; б – axial maximum-intensity projection; в, г – volume-rendered chest CT images show diffusely decreased attenuation of the right lung with signs of marked hypoperfusion and bronchiectasis, some with mucous plugging. There is volume reduction of the right lung, mainly in its upper lobe, with asymmetry of the pulmonary arteries, which are preserved in the left lung [9]

обструкция. При выполнении перфузионной сцинтиграфии легких будет заметное снижение перфузии пораженного легкого, при нормальной или усиленной перфузии противоположной стороны [9, 10].

В качестве основного метода хирургического лечения проводится удаление пораженного легкого или доли с целью улучшения вентиляции сохраненной альвеолярной ткани. Несмотря на длительную историю хирургического лечения буллезной эмфиземы различной этиологии, редукция ткани и по настоящее время остается наиболее привычным способом лечения данной патологии [10]. В 1990 году нашими соотечественниками был успешно внедрен в практику альтернативный метод лечения, заключающийся в трансторакальной окклюзии бронха, ведущего к пораженному легкому, с сохранением легочной ткани. К сожалению, других публикаций с использованием подобной методики ни в российской, ни в зарубежной литературе найдено не было [11, 12].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Х. в возрасте 24 лет впервые обратилась за медицинской помощью в связи с появлением дыхательной недостаточности при физической нагрузке. По данным рентгенографии заподозрен правосторонний пневмоторакс, госпитализирована по месту жительства, диагноз не подтвержден, по результатам компьютерной томографии выставлен диагноз «тотальная буллезная эмфизема правого легкого, медиастинальная легочная грыжа». Из анамнеза стало известно, что пациентка часто переносила респираторные инфекции в детстве. По результатам дообследования и исключения других заболеваний был выставлен диагноз «синдром МакЛеода». После выписки со стационарного лечения у пациентки возобновились частые простудные заболевания, с октября 2019 г. одышка в покое, осмотрена торакальным хирургом – учитывая значительное снижение функции внешнего дыхания, оперативное лечение противопоказано. Рекомендована консультация трансплантолога. Консультирована удаленно в НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова в январе 2020 г., рекомендована госпитализация в трансплантологический центр для определения дальнейшей тактики лечения.

По результатам обследования в НМИЦ ТИО им. ак. В.И. Шумакова: ФЖЕЛ – 1,03 л (25%), ОФВ1 – 0,82 л (23%), мИТ – 79%, МОС_{25–75} – 0,69 л/с (17%), признаков легочной гипертензии по данным эхокардиографии не выявлено. По данным перфузионной сцинтиграфии объем перфузии левого легкого в пределах нормы. По данным компьютерной томографии выявлена тяжелая буллезная эмфизема правого легкого со смещением средостения и сдавлением левого легкого (рис. 2).

По результатам комплексного обследования у пациентки, несмотря на тяжелую дыхательную недостаточность, сохранялось удовлетворительное общесоматическое состояние, в связи с чем было принято решение о возможности лечения в объеме клапанной бронхоблокации верхней доли пораженного легкого с целью снижения его гиперинфляции и сдавления здорового левого легкого, что и было выполнено в условиях общей анестезии. Через 1 месяц после бронхоблокации отмечен положительный эффект в виде повышения толерантности к физической нагрузке, уменьшения одышки, в связи с чем принято решение об отсутствии показаний к трансплантации легких, продолжено амбулаторное наблюдение пациентки.

Через 4 месяца после клапанной бронхоблокации пациентка отметила ухудшение состояния до прежних показателей, по данным компьютерной томографии – проксимальная дислокация бронхоблокатора, гиперинфляция верхней доли правого легкого со сдавлением левого легкого, бронхоблокатор извлечен, выполнена клапанная бронхоблокация промежуточного и верхнедолевого бронхов правого легкого (рис. 3). Через 5 дней после оперативного вмешательства, несмотря на снижение дыхательной недостаточности, состояние пациентки с отрицательной динамикой: в связи с резким смещением средостения на фоне субтотального ателектаза возникли жалобы на сильные загрудинные боли, признаков сердечно-сосудистой недостаточности при этом не отмечалось.

Выполнено удаление бронхоблокаторов верхнедолевого и промежуточного бронхов, в связи с неэффективностью клапанной бронхоблокации принято решение о необходимости проведения циркулярной аргонно-плазменной коагуляции для формирования рубцовой стриктуры, способствующей снижению вентиляции пораженного легкого и снижению вентиляции гипервоздушного легкого. Операция выполнена в условиях ВЧ-ИВЛ с применением электрохирургического коагулятора (ERBE VIO3, в режиме PRESICE). В послеоперационном периоде у пациентки отмечалось обострение хронического бронхита, потребовавшее проведения антибактериальной терапии.

Через 2 недели у пациентки отмечилось снижение дыхательной недостаточности, при амбулаторном наблюдении через 3, 6 и 12 месяцев у пациентки в динамике отмечено значимое регрессирование дыхательной недостаточности, повышение толерантности к физической нагрузке, рецидивов острого бронхита более не отмечалось начиная с 3-го месяца после оперативного вмешательства. По результатам компьютерной томографии через 1 год после операции отмечены полный ателектаз пораженного

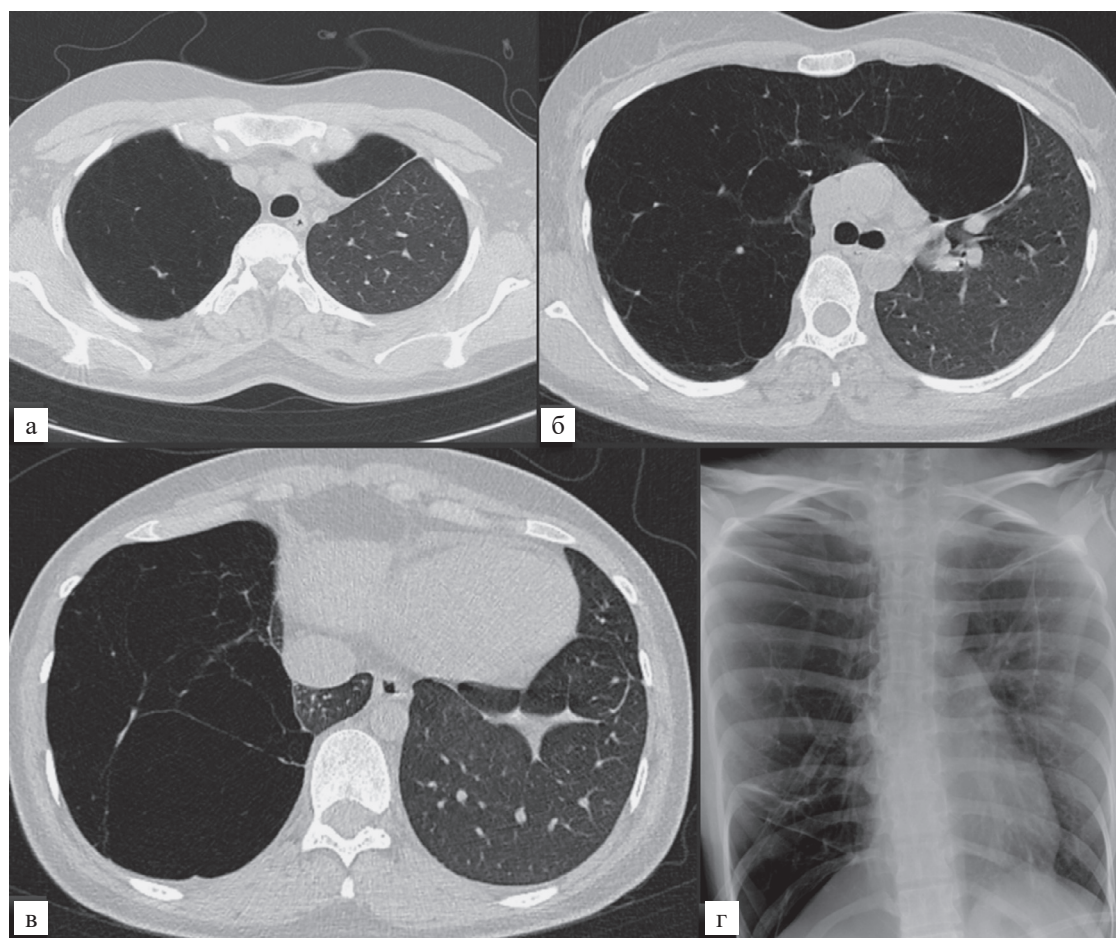


Рис. 2. Данные лучевой диагностики пациента до выполнения хирургического лечения: а – 3-й грудной позвонок; б – 5-й грудной позвонок (бифуркация трахеи); в – 7-й грудной позвонок (начало диафрагмы); г – рентгенография во фронтальной проекции

Fig. 2. Radiological findings prior to surgical intervention: а – 3rd thoracic vertebra; б – 5th thoracic vertebra (tracheal bifurcation); в – 7th thoracic vertebra (beginning of the diaphragm); г – frontal chest X-ray

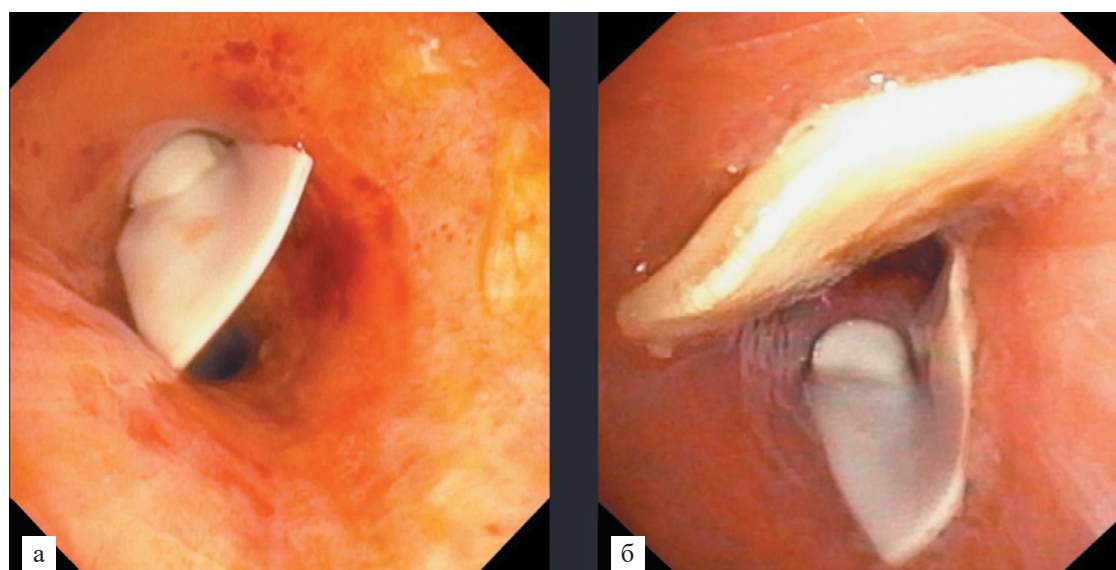


Рис. 3. Клапанная бронхоблокация верхней доли пораженного правого легкого (а) и промежуточного и верхнедолевого бронхов правого легкого (б)

Fig. 3. Endoscopic valve bronchoblockade of the upper lobe of the affected right lung: а – upper lobe; б – intermediate and upper lobe bronchi

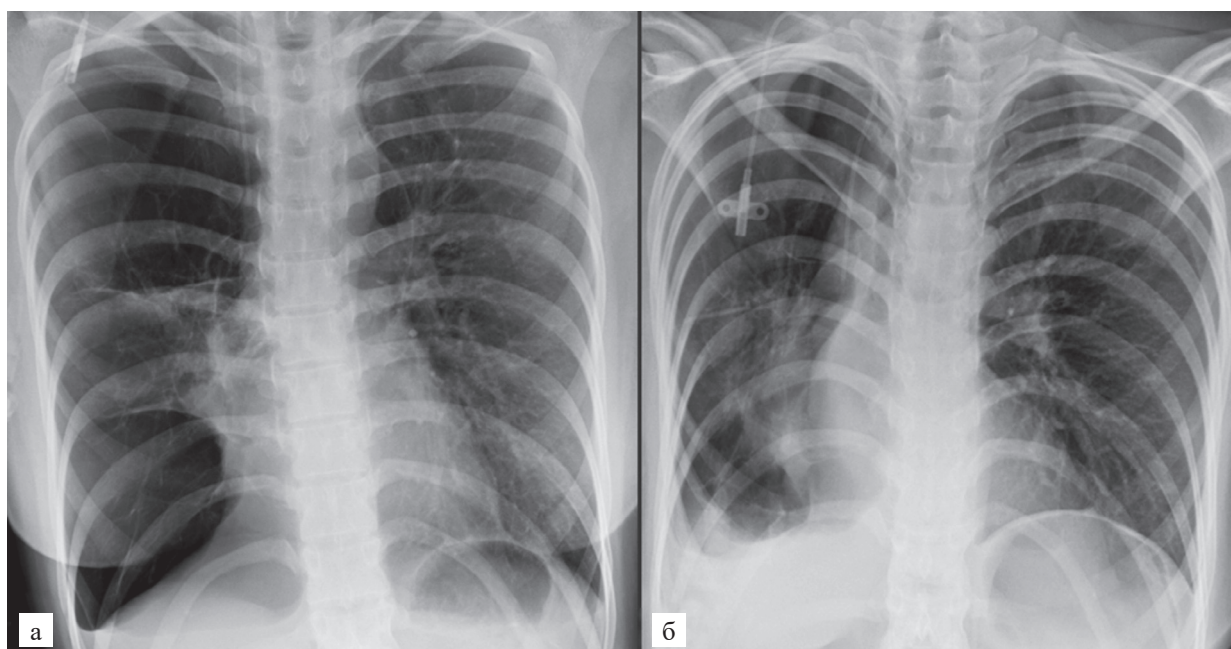


Рис. 4. Контрольная рентгенография после выполнения бронхоблокации верхнедолевого и промежуточного бронхов справа: а – через 3 дня; б – через 2 недели

Fig. 4. Control chest X-rays following the insertion of an endobronchial valve into the right upper lobe and intermediate bronchi: а – 3 days post-procedure; б – 2 weeks post-procedure

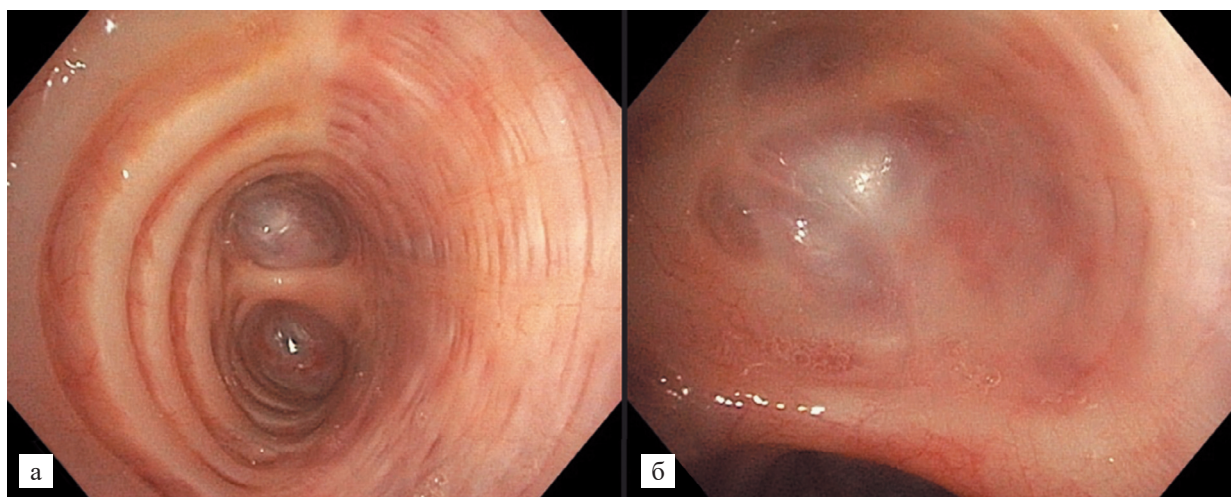


Рис. 5. Эндоскопическая картина полной атрезии правого верхнедолевого и промежуточного бронхов: а – атрезия промежуточного и верхнедолевого бронхов справа; б – атрезия верхнедолевого бронха справа

Fig. 5. Endoscopic views of complete atresia of the right upper lobe and intermediate bronchi: а – atresia of the intermediate and upper lobe bronchi on the right; б – atresia of the upper lobe bronchus on the right

легкого, атрезия промежуточного и верхнедолевого бронхов справа, смещение средостения вправо и гиперинфляция здорового левого легкого. Несмотря на редкие жалобы на боли в области грудной клетки, показатели функции дыхания кратно выросли: ФЖЕЛ – 2,15 л (56%), ОФВ1 – 1,87 л (56%), МИТ – 87%, МОС₂₅₋₇₅ – 1,74 л/с (43%). Признаков сердечной недостаточности по данным эхокардиографии, ЭКГ и функциональных тестов не выявлено (рис. 5, 6).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В заключении следует отметить, что в представленном клиническом примере за весь период стационарного и амбулаторного наблюдения (более 3 лет) не было отмечено серьезных инфекционных и сердечно-сосудистых осложнений. Это обстоятельство служит важным индикатором эффективности и безопасности исследуемого метода лечения. Далее стоит подчеркнуть, что у пациента наблюдалось не только

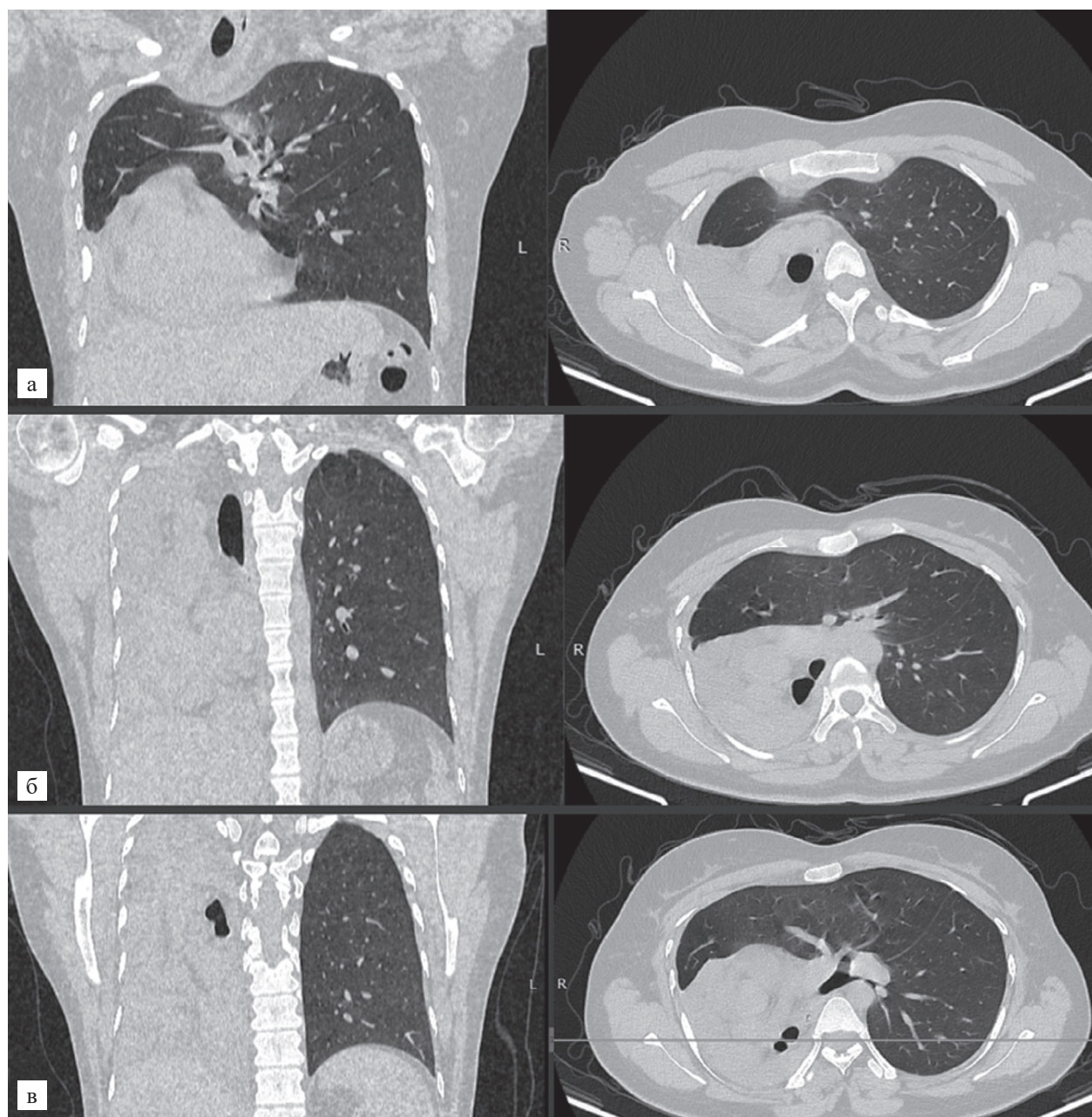


Рис. 6. Данные компьютерной томографии пациента через 1 год после выполнения эндоскопического лечения: а – 3-й грудной позвонок; б – 5-й грудной позвонок (бифуркация трахеи); в – 7-й грудной позвонок (зона атрезии правого главного бронха)

Fig. 6. Computed tomography findings 1 year after endoscopic treatment: а – 3rd thoracic vertebra; б – 5th thoracic vertebra (tracheal bifurcation); в – 7th thoracic vertebra (site of right main bronchus atresia)

устойчивое, но и значительное улучшение функциональных возможностей дыхательной системы, что в свою очередь способствовало росту толерантности к физической нагрузке.

Положительные результаты позволяют утверждать, что данный подход можно рассматривать как высокоэффективную альтернативу радикальным хирургическим вмешательствам. Это особенно актуально для пациентов с синдромом Суайра–Джеймса–МакЛеода, а также для тех, кто страдает от других

заболеваний, вызывающих панлобулярную эмфизему легких. Следовательно, внедрение данного метода лечения может не только улучшить клинические исходы, но и значительно повысить качество жизни пациентов, избегая при этом необходимости в сложных и потенциально рискованных оперативных вмешательствах.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

The authors declare no conflict of interest.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Kent DC. Physiologic aspects of idiopathic unilateral hyperlucent lung: With a review of the literature. *Am Rev Respir Dis*. 1964 Aug; 90: 202–212. doi: 10.1164/arrd.1964.90.2.202.
2. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, Korppi-Tommola T. Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive series of 40 patients. *Rofo*. 1982 Jan; 136 (1): 41–48. doi: 10.1055/s-2008-1055993.
3. Dirweesh A, Alvarez C, Khan M, Shah N. A unilateral hyperlucent lung – Swyer–James syndrome: A case report and literature review. *Respir Med Case Rep*. 2017 Jan 16; 20: 104–106. doi: 10.1016/j.rmcr.2017.01.004.
4. Hamada S, Tsukino M. Swyer–James–MacLeod syndrome: the differential diagnosis of unilateral hyperlucency. *Intern Med*. 2018 Apr 27; 57 (17): 2591–2592. doi: 10.2169/internalmedicine.0725-17.
5. Fontes CP, de Sousa MR. Swyer–James–MacLeod syndrome: an important differential diagnosis in adulthood. *BMJ Case Rep*. 2021 Sep 13; 14 (9): e246337. doi: 10.1136/bcr-2021-246337.
6. Mehra S, Basnayake T, Falhammar H, Heraganahally S, Tripathi S. Swyer–James–MacLeod syndrome – a rare diagnosis presented through two adult patients. *Respirol Case Rep*. 2017 Jun 16; 5 (5): e00245. doi: 10.1002/rcr2.245.
7. Machado D, Lima F, Marques C, Monteiro R. Swyer–James–MacLeod syndrome as a rare cause of unilateral hyperlucent lung: Three case reports. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Feb; 98 (6): e14269. doi: 10.1097/MD.00000000000014269.
8. Dâmaso S, Carreira NR, Gonçalves C, Aguiar P. Congenital lobar emphysema in early adulthood. *Cureus*. 2021 Jan 9; 13 (1): e12590. doi: 10.7759/cureus.12590.
9. Gomes de Farias LP, Kaiser Ururahy Nunes Fonseca E, Chate RC, Sawamura MVY. Swyer–James–MacLeod Syndrome: The Hyperlucent Lung. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2020 Jun 18; 2 (3): e190246. doi: 10.1148/ryct.2020190246.
10. Sen HS, Taylan M, Abakay O, Sezgi C, Cetincakmak MG. Adult diagnosis of Swyer–James–MacLeod syndrome: retrospective analysis of four cases. *Respir Care*. 2014 Apr; 59 (4): e51–e54. doi: 10.4187/respcare.02552.
11. Cruz MV, Trachiotis GD. Pneumonectomy in a patient with Swyer–James–MacLeod syndrome. *Surgical Science*. 2015 Feb; 6 (2): 55–58. doi: 10.4236/ss.2015.62009.
12. Vishnevsky AA, Nikoladze GD. New approach to the surgical treatment of Swyer–James–MacLeod syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1990 Jul; 50 (1): 103–104. doi: 10.1016/0003-4975(90)90098-q.

Статья поступила в редакцию 22.07.2025 г.
The article was submitted to the journal on 22.07.2025