

ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЁГКИХ
(обзор литературы)

Юсупалиева Г.А., Шамансурова И.А.

Ташкентский педиатрический медицинский институт

✓ **Резюме**

В статье представлены результаты анализа зарубежной литературы по порокам развития легких у детей. Описаны клинические и радиологические подходы, рассмотрена тактика их ведения. Показано, что многие пороки возникают внутриутробно, их клиническая картина варьирует в зависимости от локализации порока. Все дети с подозрением на ВПРЛ должны пройти КТ с контрастным усилением в течение первых нескольких месяцев жизни, чтобы лучше охарактеризовать поражение и определить его местоположение, степень и васкуляризацию.

Ключевые слова: врожденные пороки развития легких, компьютерная томография, визуализация.

ЎПКА ТУҒМА НУҚСОНЛАРНИ ТАШХИСЛАШ
(адабиётлар шарҳи)

Юсупалиева Г.А., Шамансурова И.А.

Тошкент педиатрия тиббиёт институти

✓ **Резюме**

Мақолада болалар ўпкасининг мальформацияси бўйича хорижий адабиётларни таҳлил қилиш натижалари келтирилган. Клиник ва радиологик ёндошувлар тасвирланган, уларни бошқариш тактикаси кўриб чиқилган. Кўп нуқсонлар ҳомила ичи даврида пайдо бўлиши кўрсатилди., уларни клиник кўриниши нуқсоннинг жойлашганига қараб ўзгаради. ТўН шубҳа бўлган барча болалар ҳаётининг биринчи ойлари давомида ўзгаришларни жойлашишини, даражасини ва қон билан таъминланишини аниқлаш учун контраст КТ ўтиши керак.

Калит сўзлар: Ўпкани туғма нуқсонлари, компьютер томография, визуализация.

DIAGNOSIS OF CONGENITAL LUNG MALFORMATION
(Review)

Yusupaliyeva G.A., Shamansurova I.A.

Tashkent Pediatric Medical Institute

✓ **Resume**

The article presents the results of the analysis of foreign literature on malformations of the lungs in children. Clinical and radiological approaches are described, the tactics of their management are considered. It, and vascularization.

Key words: congenital malformations of the lungs, computed tomography, imaging.

Актуальность

В последние годы произошел значительный прогресс в радиологических подходах к врожденным порокам легких (ВПЛ) с последующей переоценкой вариантов лечения. Эти достижения стали результатом внедрения новых методов диагностики внутриутробных пороков развития и пренатальной и постнатальной визуализации с более высоким разрешением. Более того, исследования

начали прояснять потенциальную связь между некоторыми врожденными пороками развития и редкими злокачественными новообразованиями легких. В этом обзоре будут рассмотрены наиболее распространенные врожденные пороки развития легких.

Эмбриологическая основа врожденных пороков развития легких

В предыдущие годы различные паренхиматозные мальформации оценивались и лечились как отдельные образования. Со временем широкое распространение пренатальной сонографии привело к пренатальному диагнозу, который после резекции оказывался неточным радиологически и морфологически. Эти неточности были связаны как с размером, так и с содержанием врожденных пороков развития. Многие поражения со временем регрессировали. Кроме того, поражения стали признаваться «гибридными»; т. е. смешанными, к примеру комбинация кистозных изменений, указывающих на врожденную аномалию легочных дыхательных путей (СРАМ), и системного артериального кровоснабжения, указывающих на секвестрацию легких.¹⁻⁵

Публикация Langston et al,⁶ однако, внесла новый и в некоторой степени объединяющий подход к потенциальному внутриутробному механизму, посредством которого могут возникать многие из этих пороков развития. Патологоанатомы наблюдали наличие атрезии бронха при многих различных типах ВПЛ. Таким образом, внутриутробная обструкция дыхательных путей была предложена как объединяющая причина пороков развития при некоторых наиболее распространенных состояниях, включая врожденную долеую эмфизему (ВДЭ, СЛОЕ), врожденную аномалию легочных дыхательных путей (ВАЛДП, СРАМ) и бронхиальную атрезию. Схема классификации,

предложенная Langston et al., предполагает, что большинство поражений развиваются как последствия внутриутробного развития. обструкции дыхательных путей, приводящая к нарушению развития трахеобронхов и легких. Спектр проявляющихся легочных аномалий зависит от уровня, времени и степени бронхиальной обструкции. Например, клинические и радиологические проявления неосложненной атрезии бронхов представляют собой атрезию, которая произошла относительно поздно в *утробе матери*, после того, как трахеобронхиальное дерево и связанное с ним легкое уже до некоторой степени созрели. Напротив, атрезия, которая возникает внутриутробно, может привести к более дезорганизованной дисплазии периферической доли связанного с ней бронха, как это наблюдается в большинстве случаев СРАМ, где дисплазия проявляется как поликистозная деформация.^{1,6} Эта концепция аналогична формированию мультикистозной диспластической почки, вторичной по отношению к неупорядоченному формированию почечной лоханки.

Визуализация и клиническая картина врожденных пороков развития легких

Бронхиальная атрезия

Визуализация изолированной атрезии бронхов представляет собой сверхпрозрачную долю, чаще всего левую верхнюю долю, с центральными «пальцеобразными» трубчатыми помутнениями, представляющими уплотненную слизистую дистальнее атрезированного сегмента (рис. 1). Сверхпрозрачное легкое, видимое дистальнее атрезированного сегмента, является вторичным по отношению к коллатеральным путям, наполненным воздухом. Это изолированное проявление атрезии бронхов предполагает, что атрезия произошла позже в утробе матери.

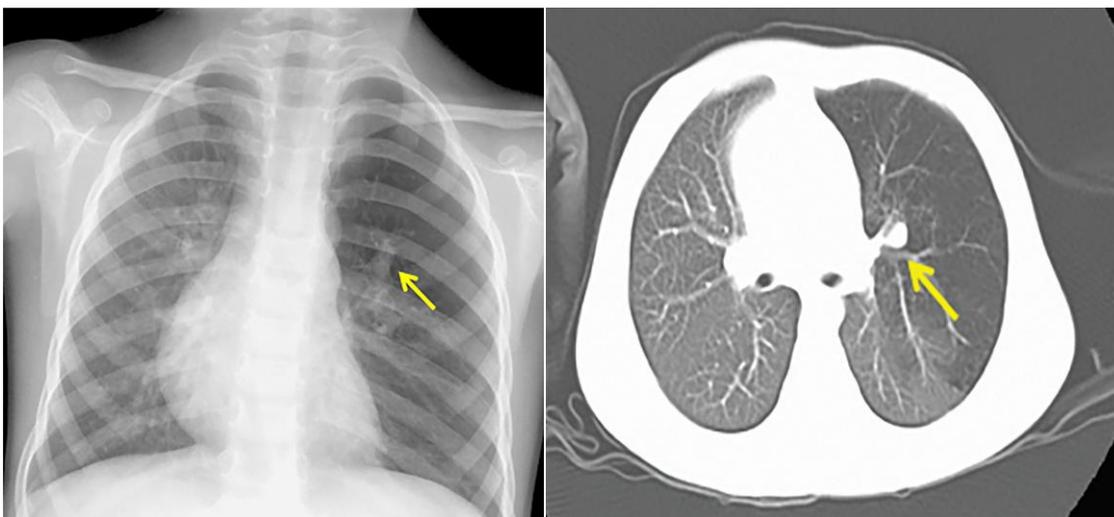


Рис.1. Неосложненная атрезия бронхов.

У пациентов обычно наблюдаются минимальные симптомы в виде респираторного дистресса или рецидивирующей инфекции. Причина облитерации между примитивными бронхиальными клетками и верхушкой бронхиального зачатка предполагает очаговое сосудистое поражение, приводящее к облитерации проксимальных дыхательных путей и сегментарной или субсегментарной бронхиальной обструкции.^{6,7}

Врожденная долевая эмфизема

В раннем неонатальном периоде ВДЭ (CLOE) может проявляться на рентгенограммах как очаговое помутнение, вторичное по отношению к фетальной жидкости. Аэрация прогрессирует в течение нескольких дней по мере удаления жидкости с последующим вздутием. Чаще всего поражаются левая верхняя и правая средняя доли. Прогрессирующее вздутие может привести к компрессии контралатерального легкого и сдвигу средостения (рис. 2).

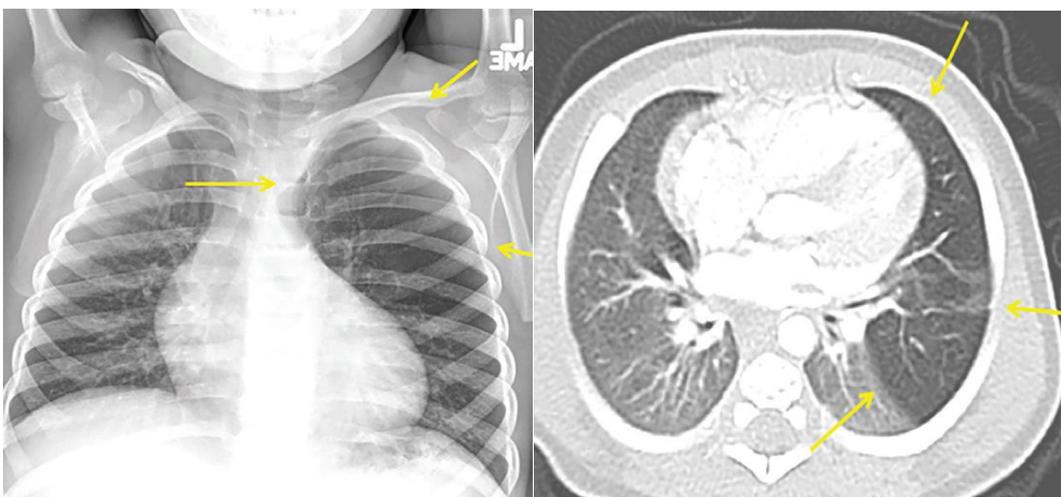


Рис.2. Врожденная долевая эмфизема.

ВДЭ может быть результатом внутреннего или внешнего сужения просвета бронхов с последующим чрезмерным вздутием доли. Примерно половина этих пороков развития связана с очевидным аномальным образованием питающего бронха пораженной доли, обычно левой верхней или правой

средней доли. Конечная бронхомалация или бронхостеноз возникает в результате первичного стеноза или вторичного по отношению к соседнему поражению, например, центрально расположенной бронхогенной кисте. Гистологически чрезмерное вздутие может быть связано с

чрезмерным расширением анатомически нормальной доли или чрезмерным раздуванием доли из-за увеличения количества нормально раздутых альвеол, что приводит к образованию так называемой «полиальвеолярной доли». ⁸

Врожденный порок развития дыхательных путей

Эти пороки развития являются наиболее распространенными врожденными пороками развития легких и чаще всего выявляются при пренатальной сонографии. Предполагается, что они возникают в результате диспластического разрастания нормальной конечной бронхиолярной ткани после ранней *внутриматочной* бронхиальной обструкции, как описано ранее.

ВПРДП представляют собой очаги кистозной дисплазии паренхимы легких различного размера и сдавления региональных структур. У многих детей может протекать бессимптомно, но у

новорожденных может наблюдаться значительный респираторный дистресс, обычно из-за масс-эффекта. У детей старшего возраста, как и у детей младшего возраста с другими ВЗЛ, могут быть рецидивирующие инфекции. Stocker et al ⁹ первоначально разработали систему классификации ВПРДП, в которой поражения классифицировались в соответствии с размером кисты и тканевым происхождением: поражения типа 1 были более 2 см и имели бронхиальное / бронхиолярное происхождение; тип 2 имеет размер от 0,5 до 2 см и имел бронхиолярное происхождение; и тип 3 были <0,5 см, твердые поражения, включающие множественные заполненные жидкостью кисты бронхиолярного / альвеолярного происхождения (рис. 3).

Эта система классификации получила широкое распространение и остается основой большинства практических подходов к этим поражениям. Недавно Stocker ¹⁰ далее



Рис.3. ВПРДП. Множественные кисты в правой верхней доле

пересмотрели систему, чтобы включить типы 0-4 с несколькими подтипами: Тип 0 проявляется как маленькие легкие с тяжелой ацинарной дисгенезией и несовместим с жизнью, а тип 4 имеет дистальное ацинарное происхождение с большими периферическими кистами и масс-эффектом.

Легочные секвестрации

Легочные секвестрации - вторые по распространенности врожденные пороки развития легких. Они характеризуются диспластической легочной тканью, снабжаемой системной артериальной

системой, без нормальной связи с трахеобронхиальным деревом.

Секвестрации можно классифицировать как экстрадолевые или интрадолевые. Экстрадолевые секвестрации имеют собственное плевральное наложение, чаще всего наблюдаются в задней части левой нижней доли, нечасто симптоматичны и чаще демонстрируют системный венозный дренаж. Внутрилобарные секвестрации разделяют плевру с остальной частью ипсилатерального легкого, чаще имеют дренаж легочных вен и чаще имеют видимые кистозные изменения. ¹¹⁻¹²

Из-за частого системного артериального снабжения этих поражений мультидетекторная компьютерная томография грудной клетки, проходящая каудально к верхней части живота и включающая чревную ось и надпочечниковые ямки, является методом выбора для исследования этих поражений.¹¹ Пациенты могут иметь стойкое очаговое затемнение или очаговое кистозное изменение, которое

усиливается после введения контраста и имеет системное артериальное кровоснабжение (рис. 4). Патологические проявления кистозной части во многих из этих поражений в настоящее время признаны аналогичными патологии ВПРДП 2-го типа. Это признание привело к появлению недавно используемого диагностического термина «гибридное» поражение (рис. 5).

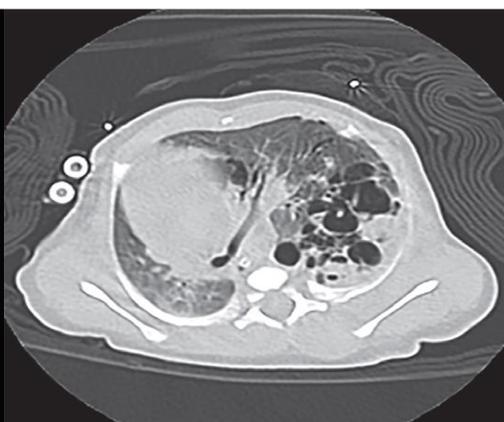
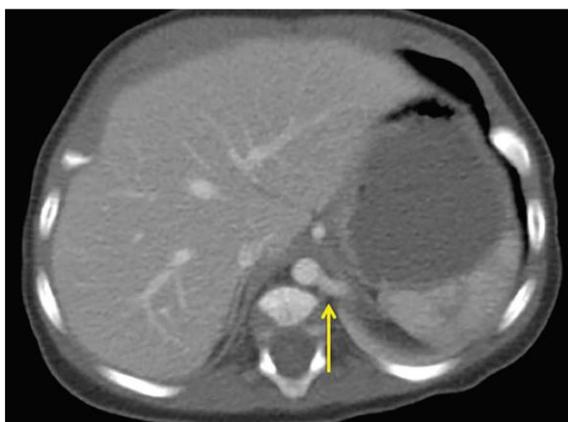


Рис.4. Экстралобарная секвестрация
Ведение ВПРЛ

Рис.5. «Гибридное» поражение

Пренатально за ВПРЛ следует следить с помощью УЗИ, МРТ при высоком риске поражения, когда рассматривается вопрос о вмешательстве или диагнозе неясен.¹⁸ Постнатально рентгенография может быть полезной для пациентов с симптомами, но ее ценность для бессимптомных детей сомнительна. КТ с контрастным усилением, рекомендованная для характеристики поражения, предоставляет важную информацию, чтобы повлиять на решение о необходимости хирургического вмешательства.¹¹⁻¹²

Размер ВПРДП и секвестров может уменьшиться. Было показано, что постнатальные контрольные КТ выявляют скрытые поражения на пренатальном УЗИ и последующих рентгенограммах. Кроме того, исследования показали, что ВЛЭ растет медленнее, чем нормальное легкое, со временем занимая все меньшую часть пораженного гемиторакса.¹³⁻¹⁴

Несмотря на растущее в последнее время понимание этиологии и патоморфологии этих образований, продолжают споры относительно оптимальной стратегии лечения кистозных ВПРЛ до и после родов, Американская ассоциация педиатрической хирургии (APSA) опубликовала научно обоснованные рекомендации по лечению

ВПРДП, но предупредила, что существующая литература не соответствует критериям доказательности Уровня I или Уровня 2.¹⁸ Пренатальное вмешательство при водянке, вызванной наличием кистозной мальформации, имеет решающее значение, поскольку существует высокий уровень внутриутробной смертности отечного плода.¹⁵ Введение бетаметазона матери¹⁶ и / или хирургическое вмешательство *внутриутробно* (дренаж кисты) привело к увеличению выживаемости плода более, чем в 70% случаев.¹⁷⁻¹⁸

Широко распространена резекция симптоматических ВПРЛ после послеродовой КТ с контрастированием. Резекция симптоматических ВПРДП на первом году жизни все еще поддерживается, при этом частота хирургических осложнений колеблется от 5% до 23%, в зависимости от исследования.^{17,39} APSA рекомендует проводить резекцию до достижения детьми 6-месячного возраста для облегчения оперативного вмешательства, адекватного восстановления и времени для компенсирующего роста легких.¹⁷

Ведение бессимптомного ребенка с кистозным ВПРЛ остается спорным. Хотя существует прецедент консервативного управления ВПРЛ, некоторые центры

продолжают резекцию всех ВПРЛ независимо от размера или сложности. При необходимости наблюдать бессимптомные ВПРЛ, APSA рекомендует провести хотя бы одно послеродовое КТ-исследование. Обычно КТ выполняется в возрасте 4-6 месяцев, чтобы попытаться установить диагноз и описать региональные изменения легких, размер и сложность кисты, эффект массы, кровоснабжение и дренаж, а также любые дополнительные врожденные аномалии.

ВПРДП 1-го типа выборочно резецируется. Многие дети с ВПРЛ, диагностированные пренатально, отрицательные по мутации DICER1 и с кистами размером менее 2 см, лечатся консервативно. Также наблюдались поражения, которые потребовали двусторонней торакотомии или пневмонэктомии.^{16, 19}

ВЛЭ лечится в соответствии с симптоматикой. Резекция рассматривается только у детей с симптомами (рис. 7). Большинство экстрадолевых секвестров удаляют планоно.

Выводы

ВПРЛ включают в себя спектр пороков развития легких с предполагаемым объединяющим механизмом развития, такие как внутриутробная бронхиальная непроходимость. Все дети с подозрением на ВПРЛ должны пройти КТ с контрастным усилением в течение первых нескольких месяцев жизни, чтобы лучше охарактеризовать поражение и определить его местоположение, степень и васкуляризацию. Поскольку существует вероятность смешанной патологии в каждом поражении, постановка морфологического диагноза менее важна, чем точное описание характеристик поражений и окружающих структур. Поражения с клиническими проявлениями требуют плановой хирургической резекции, если только симптоматика не требует немедленной резекции. Окончательное решение о продолжении хирургической резекции может зависеть от многих факторов. Результаты пренатальной сонографии, симптомы, тестирование на мутацию DICER1, риск суперинфекции, малигнизации – это те вопросы, которые необходимо решать.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Кунисаки С.М., Фауза Д.О., Немес Л.П. и др. Атрезия бронхов: скрытая патология в спектре пренатально диагностируемых образований легких. // *J Pediatr Surg* . 2006; 41 (1): 61-65.
2. Давенпорт М., Варн С.А., Каччагерра С. и др. Текущий исход диагностированной антенально кистозной болезни легких. // *J Pediatr Surg* . 2004; 39 (4): 549-556.
3. Ридлингер В.Ф., Варгас С.О., Дженнингс Р.В. и др. Атрезия бронхов характерна для экстрадолевой секвестрации, внутриволевой секвестрации, врожденной кистозно-аденоматоидной мальформации и долевой эмфиземы. // *Педиатр Дев Патол* . 2006; 9 (5): 361-373.
4. Горналл А.С., Бадд Дж. Л., Дрейпер Е. С. и др. Врожденный кистозный аденоматоидный порок: точность пренатальной диагностики, распространенность и исход в общей популяции. // *Prenat Diagn* . 2003; 23 (12): 997-1002.
5. McCullagh M, MacConnachie I., Garvie D, et al. Точность пренатальной диагностики врожденной кистозно-аденоматоидной мальформации. // *Arch Dis Child* . 1994 ;; 71 (2): F111-113.
6. Лэнгстон К. Новые концепции патологии врожденных пороков развития легких. // *Semin Pediatr Surg* . 2003; 12 (1): 17-37.
7. Такер П.Г., Рао А.Г., Хилл Дж. Г. и др. Врожденные аномалии легких у детей и взрослых: современные концепции и результаты визуализации. // *Radiol Clin North Am* . 2014; 52 (1): 155-181.
8. Hislop A, Reid L. Новые патологические находки при эмфиземе у детей. 1. Полиальвеолярная доля с эмфиземой. // *Грудная клетка*. 1970; 25 (6): 682-690.
9. Стокер Дж. Т., Мэдвелл Дж. Э., Дрейк Р. М.. Врожденный кистозный аденоматоидный порок легкого. Классификация и морфологический спектр. // *Hum Pathol*. 1977; 8 (2): 155-171.
10. Stocker JT. Врожденные заболевания и болезни развития. В: Dail DH, Hammer SP, ред. // *Легочная патология* 3-е изд. Нью-Йорк: Спрингер; 2008: 154-180.
11. Ли Е.Ю., Доркин Х., Варгас СО. Врожденные пороки развития легких у педиатрических пациентов: обзор и обновление этиологии, классификации и

- результатов визуализации. // *Radiol Clin North Am* . 2011; 49 (5): 921-948.
12. Эпельман М., Крейгер П.А., Сервес С. и др. Современная визуализация пренатально диагностированных врожденных поражений легких. // *Семинар УЗИ КТ МРТ* . 2010; 31 (2): 141-157.
 13. Мей-Захав М., Конен О., Мэнсон Д. и др. Является ли врожденная долевая эмфизема хирургическим заболеванием? // *J Pediatr Surg* . 2006; 41 (6): 1058-1061.
 14. Ковачевич А., Шмидт К.Г., Николай Т. и др. Еще два случая в поддержку нехирургического лечения врожденной долевой эмфиземы. // *Клиническая Педиатрия* . 2009; 221 (4): 232-236.
 15. Азизхан Р.Г., Crombleholme ТМ. Врожденная кистозная болезнь легких: современное дородовое и послеродовое ведение. // *Pediatr Surg Int* . 2008; 24 (6): 643-657.
 16. Albanese СТ, Sydorak RМ, Tsao K, et al. Торакоскопическая лобэктомия при пренатально диагностированном поражении легких. // *J Pediatr Surg* . 2003; 38 (4): 553-555.
 17. Нокс Э.М., Килби М.Д., Мартин В.Л. и др. Внутритробрный дренаж легких в лечении первичного гидроторакса и врожденного кистозного поражения легких: систематический обзор. // *Ультразвук Obstet Gynecol* . 2006; 28 (5): 726-734.
 18. Адзик Н.С., Харрисон М.Р., Кромблхолм ТМ и др. Поражения легких плода: лечение и исход. // *Am J Obstet Gynecol* . 1998; 179 (4): 884-889.
 19. Холл Нью-Джерси, Чиу П.П., Лангер Дж.С. Заболеваемость после плановой резекции пренатально диагностированных бессимптомных врожденных пороков развития легочных дыхательных путей. // *Педиатрия Пульмонология* . 2016; 51 (5): 525-53.

Поступила 09.07.2021