



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

8 (58) 2023

**Сопредседатели редакционной
коллегии:**

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕЖКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
Н.Н. ЗОЛОТОВА
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А.ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ШЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Ташкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

8 (58)

2023

август

Received: 20.07.2023, Accepted: 05.08.2023, Published: 10.08.2023.

УДК 616.24-006.2-053.1-053.2-07-089

КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГКИХ ДИАГНОСТИКА ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ У ДЕТЕЙ

Эргашев Н.Ш. <https://orcid.org/0000-0003-2005-8309>

Рахматуллаев А.А. <https://orcid.org/0000-0002-8216-5057>

Ташкентский педиатрический медицинский институт, 100140, Узбекистан Ташкент, ул.
Богишамол, 223, тел: 8 71 260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ Резюме

В статье представлены данные о диагностике, тактических подходах и видах операций у 46 детей с кистозно - аденоматозной мальформацией легких. Патология составил 40 % среди 115 детей с пороками развития бронхолегочной системы. Широко представлены литературные данные и анализ собственных наблюдений по антенатальному ведению больных и постнатальной диагностике. Подробно освещены варианты клинического течения в зависимости от характера и тяжести поражения у детей различных возрастных групп. Оперативные вмешательства проведены 36 (78,2%) больным. Наиболее частым видом оперативного лечения было лобэктомия, проведенная открытым и видеоторакоскопическим методом.

Ключевые слова: кистозно-аденоматозная мальформация легких, диагностика, лечение, дети.

CYSTIC-ADENOMATOUS MALFORMATION OF THE LUNG DIAGNOSTICS FEATURES OF SURGICAL TACTICS IN CHILDREN

Ergashev N.Sh. <https://orcid.org/0000-0003-2005-8309>

Rakhmatullaev A.A. <https://orcid.org/0000-0002-8216-5057>

Tashkent Pediatric Medical Institute, 100140, Uzbekistan Tashkent, st. Bogishamol, 223, tel: 8 71
260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ Resume

The article presents data on diagnostics, tactical approaches and types of operations in 46 children with cystic adenomatous malformation of the lungs. Pathology was 40% among 115 children with malformations of the bronchopulmonary system. Literature data and analysis of own observations on antenatal management of patients and postnatal diagnosis are widely presented. Variants of the clinical course depending on the nature and severity of the lesion in children of different age groups are covered in detail. Surgical interventions were performed in 36 (78.2%) patients. The most common type of surgical treatment was lobectomy performed by open and video-assisted thoracoscopic methods.

Key words: cystic-adenomatous lung malformation, diagnosis, treatment, children.

O'PKANING KISTIK-ADENOMATOUS MALFORMATION DIAGNOSTIKASI BOLALARDA JARROHLIK TAKTIKASI XUSUSIYATLARI

Ergashev N.Sh. <https://orcid.org/0000-0003-2005-8309>

Raxmatullaev A.A. <https://orcid.org/0000-0002-8216-5057>

Toshkent pediatriya tibbiyot instituti, 100140, O'zbekiston Toshkent, ko'ch. Bog'ishamol, 223,
tel: 8 71 260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ *Rezyume*

Maqolada o'pkaning kisto - adenomatoz malformatsiyasi bo'lgan 46 bolada diagnostika, taktik yondashuvlar va operatsiyalar turlari bo'yicha ma'lumotlar keltirilgan. Bronxopulmonar tizimning malformatsiyasi bo'lgan 115 bolalar orasida patologiya 40% ni tashkil etdi. Adabiyot ma'lumotlari va bemorlarni antenatal davolash va tug'ruqdan keyingi diagnostika bo'yicha o'z kuzatuvlarini tahlil qilish keng tarqalgan. Turli yoshdagi bolalarda kechuvinning tabiati va og'irligiga qarab klinik kursning variantlari batafsil yoritilgan. 36 (78,2%) bemorda jarrohlik aralashuvlar amalga oshirildi. Jarrohlik davolashning eng keng tarqalgan turi ochiq va video-assistentli torakoskopik usullar bilan amalga oshirilgan lobektomiya edi.

Kalit so'zlar: o'pkaning kista-adenomatozli malformatsiyasi, tashxis, davolash, bolalar.

Актуальность

Кистозно - аденоматозная мальформация является гамартмным поражением легких, состоящем из кистозных и аденоматозных элементов, возникающее в результате пролиферации терминальных бронхиолярных структур с сопутствующим торможением развития альвеол [17-19]. К.У. Ch'In, М.У. Tang (1949) впервые сообщили о случае КАМЛ. Позже патология была тщательно изучена и классифицирована К.Stoker (1977; 2002). Частота данного порока легких не установлена, однако, по данным литературы его распространенность 75% среди аномалий бронхолегочной системы (БЛС). В большинстве случаев кистозно-аденоматозная мальформация является односторонним процессом. В 80–85% поражается одна доля легкого. Редко процесс бывает двусторонним [3-4,7,9,14]. Аномалия может служить причиной антенатальной гибели плода, проявляться развитием опасной для жизни дыхательной недостаточности при рождении, в последующем с рецидивирующими легочными инфекциями. Частота выявления данного порока в срок 20-24 недели при стандартном ультразвуковом обследовании составляет около 100% [5-6,9,14,20]. Патогенез аномалии окончательно не изучен. Он не связан с геном, хромосомной аномалией и не передается по наследству. Порок возникает из аномальной легочной ткани, которая разрастается, как правило, в одной доле легкого. По мнению отдельных авторов, обструкция дыхательных путей является основой для формирования в середине первого триместра, когда в норме образуются воздухоносные пути из энтодермы (первичная кишка) и дыхательного компонента из мезенхимы [1,3,5-7,10-11,15,20].

Цель исследования - проанализировать диагностику, тактику и результаты оперативного лечения детей с кистозно-аденоматозными мальформациями лёгких по материалу клиники.

Материал и методы

В клинических базах кафедры госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института на обследовании и лечении находились 115 детей с аномалиями бронхолегочной системы. Из них у 46 (40%) диагностированы кистозно - аденоматозная мальформация легких. Среди пациентов было 26 – (56,5%) мальчики и 20 (43,5 %) девочек. Клиническое обследование пациентов проводили по общепринятой схеме с изучением анамнеза. Кроме клинических и лабораторных методов, использовали инструментальные методы: ультразвуковое исследование органов грудной клетки, обзорную рентгенографию грудной клетки, магнитно-резонансная томография и компьютерная томография грудной клетки. В 10 наблюдениях использовали МСКТ грудной клетки с контрастным усилением. Антенатально данный порок развития легких диагностирован у 15 детей при сроке гестации от 20 до 34 недель. Больных КАМЛ распределили согласно классификации К.Stoker (2002). Клинические данные, результаты вспомогательных методов диагностики верифицированы морфологическими исследованиями резецированных отделов лёгких. Для определения анатомии трахеобронхиального дерева и характера воспалительного процесса 23 пациентам выполнили бронхоскопию, во время которой определяли характер и распространенность воспалительного процесса, в случае обнаружения экссудата проводили санацию трахеобронхиального дерева.

Результат и обсуждение

Аномалии развития бронхолегочной системы у 115 детей отличались по форме патологии в зависимости от возраста (табл.1). Из таблицы следует, что КАМЛ является наиболее частым видом легочных поражений врожденного генеза, что соответствует литературным данным.

Таблица 1.

Нозологические формы ПРБЛС в зависимости от возраста детей (n=115)

Нозологические формы	Возраст						Всего
	Новорожденные	от 3 мес. до 1 года	от 1 года до 3 лет	от 3 до 7 лет	от 7 до 15 лет	От 15 до 16 лет	
Кистоаденоматозная мальформация	12	7	9	6	8	4	46
Бронхогенные кисты	9	10	8	7	4		38
Врожденная лобарная эмфизема	9	7	3				19
Агенезия лёгких		2	2				4
Секвестрация лёгких	1				1	1	3
Артериовенозная мальформация		1	1				2
Трахеопищеводные свищи		2					2
Синдром Картагенера					1		1
Всего	31	29	23	13	14	5	115

Частота и форма поражения бронхолегочной системы зависели от возраста больных. КАМЛ диагностирована у 28 (60,9%) детей до 3 лет. С учетом уровня поражения и гистологических особенностей эпителиальной оболочки кисты различают пять типов КАМЛ [Stoker K. 2002] (рис.1).

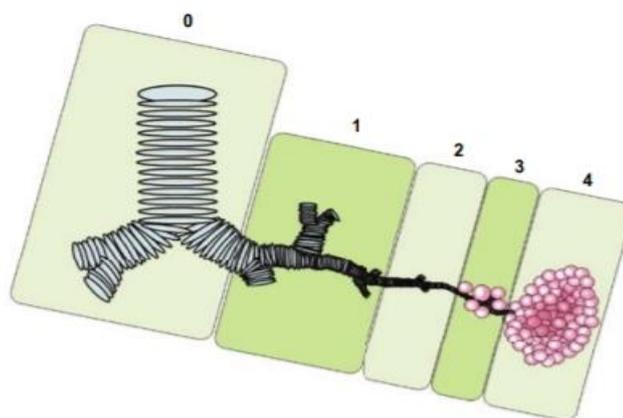


Рис. 1. Схема локализации зоны поражения при КАМЛ по K.Stoker

Тип 0 - трахеобронхиальный; **1** - бронхиальный/бронхиолярный; **2** — бронхиолярный; **3** — бронхиолярно-альвеолярный; **4** – дистальный ацинар.

Тип 0 - состоит из 0,5-сантиметровых бронхиоподобных кистозных структур с обильным хрящом в стенке, желез и гладкой мускулатуры. В наших наблюдениях не встречался. Тип 1 - представляет собой наличие крупной кисты диаметром более 2 см и более мелких кист, выстланных мерцательным псевдослоистым цилиндрическим эпителием. Этот самый распространенный и благоприятный вариант течения наблюдали у 32 (69,5%) больных. Тип 2 - множественные кисты менее 1 см в диаметре, выстланные мерцательным эпителием, выявлен у 13 (28,3%) больных. Тип 3 - обширное микрокистозное поражение, диаметр кист менее 0,5 см - диагностирован у 1 (2,2%) ребенка. При данном варианте прогноз обычно неблагоприятный поскольку гистологическое исследование указывает признаки неразвитого легкого. Тип 4 характеризуется большими (до 7 см в диаметре) тонкостенными кистами, выстланными альвеолярными клетками, локализующимися в периферических отделах легких. В наших наблюдениях, не встречался. Частота данного вида, по литературным данным, составляет 10% - 15%.

Таблица 2

Распределение больных КАМЛ по типу поражения и возрасту больных (n= 46)

Распределение больных КАМЛ по классификации Stoker	Общее количество больных	Возраст больных											
		Новорожденные		До 1 года		От 1 года до 3 лет		От 3 до 7 лет		От 7 до 15 лет		От 15 до 18 лет	
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Тип 1	32 (69,5%)	10	31,2	5	15,6	7	21,8	3	9,4	4	12,6	3	9,4
Тип 2	13 (28,3%)	2	15,3	2	15,3	1	7,8	3	23	4	30,8	1	7,8
Тип 3	1 (2,2%)					1	100						
Всего	46	12	26,1	7	15,2	9	19,6	6	13	8	17,4	4	8,7

КАМЛ обычно ограничивается одной долей, без преобладания правой или левой доли, редко бывает двусторонним. Мы наблюдали поражения справа (верхней доли - 10, средней доли - 5, нижней доли - 15). Поражения слева (верхней доли - 1, нижней доли - 12). Поражение двух долей левого лёгкого отмечено в 3 случаях. Зона и размеры поражения были разными. Малые микрокисты (без компрессии прилегающих участков) выявлено у 24 (52,2%) больных; большие микрокисты (с компрессией сердца и лёгкого) у 13 (28,3%), большие макрокисты с компрессией сердца и лёгкого у 9 (19,5%) детей. (Рис.2)

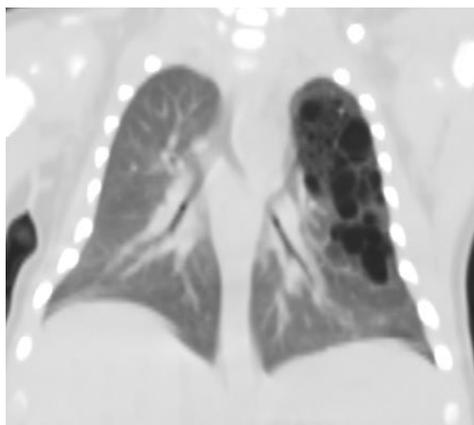


Рис. 2 а.

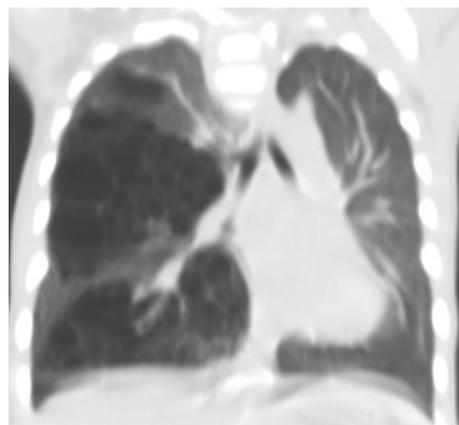


Рис. 2 б.

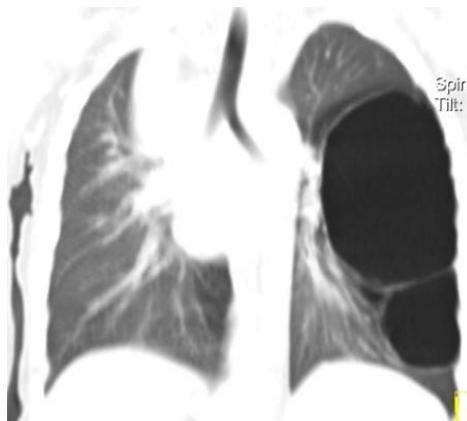


Рис. 2 в.

Рис. 2. Компьютерные томограммы органов грудной клетки при КАМЛ: а) микрокисты без компрессии прилегающих структур; б) микрокисты с компрессией прилегающих структур; в) макрокисты с компрессией прилегающих структур.

Диагностика КАМЛ складывается из данных антенатального и постнатального этапов. В наших наблюдениях из 46 случаев в 15 (32,6%) КАМЛ диагностирован при антенатальном ультразвуковом исследовании в срок 20-34 недели внутриутробной жизни. У 9 (60%) беременных пороков у плода был диагностирован во II триместре; у 6 (40%) - в III. Изолированную форму КАМЛ обнаружили в 12 (80%) случаях. В 3 (20%) наблюдениях КАМЛ сопутствовали другие формы ВПР («открытое овальное окно» - у 1, открытый артериальный проток - у 1. Дефект межжелудочковой перегородки - у 1 при одновременно с гидронефротической трансформацией левой почки. При определении диагноза проводили тщательный мониторинг поражения с помощью последовательных ультразвуковых исследований для определения размера поражения, локализации, объема, кровоснабжения и компрометации плода в динамике. При неблагоприятном развитии порока по мере роста плода образование сдавливает легкое, венозный возврат крови к сердцу уменьшается, возникает угроза развития асцита, нарастают гемодинамические нарушения. В результате прогрессирования указанных расстройств плод погибает внутриутробно, либо в постнатальном периоде. Однако возможны изменения в виде регрессии порока вплоть до полного исчезновения или уменьшения размеров кист [5,6,9,10,20]. Ранняя диагностика важна для планирования родов в специализированных центрах, для снижения рисков, связанных с дыхательной недостаточностью, коррекции жизнеугрожающих осложнений у плода. Для предупреждения их дальнейшего прогрессирования в отдельных случаях требуется фетальное вмешательство, одно из вмешательств включающее торакоцентез, размещение торакоамниотического шунта, чрескожная лазерная абляция и редко открытая фетальная хирургия. Показания к этим мерам является прогрессирующее многоводие, смещение средостения и неиммунная водянка, развивающаяся при изолированных легочных поражениях без сопутствующих аномалий и наследственных заболеваний [3,5,9,10,20]. В одном случае антенатально установленного КАМЛ при сроке беременности 22 недель в ходе перинатального мониторинга обнаружены явления гидроторакса и водянки плода с ухудшением гемодинамических показателей. При дополнительном МРТ исследовании у плода установлен напряженный гидроторакс слева и уменьшение объема правого лёгкого (рис.3).



Рис. 3. Магнитно - резонансное томографическое исследование плода.

Консилиум с участием генетика, гинеколога, неонатального хирурга и анестезиолога - реаниматолога определили показания к торакоамниоцентезу. После согласия родителей проведено торакоамниальное шунтирование при сроке беременности 25 недель. Манипуляция прошла без осложнений, беременная женщина выписана из стационара через 2 дня после вмешательства в удовлетворительном состоянии с улучшенными гемодинамическими показателями плода. Это было первое вмешательство у плода по поводу аномалия развития легких. Беременная находилась под наблюдением в течение 2 недель. Затем состояние плода вновь ухудшилось, на 14 сутки после вмешательства беременность завершилось смертью.

При постнатальной диагностике во всех случаях проводили обзорную рентгенографию грудной клетки ребёнка. При КАМЛ на обзорной рентгенографии грудной клетки были характерны одиночные или множественные тени округлой формы различного размера без

явлений перифокального воспалительного процесса, сливающиеся с тенью диафрагмы, без скопления жидкости в реберно-диафрагмальном синусе. При большом размере кистозного образования отмечается смещение органов средостения в здоровую сторону, уплощение и низкое стояние купола диафрагмы (рис.4).

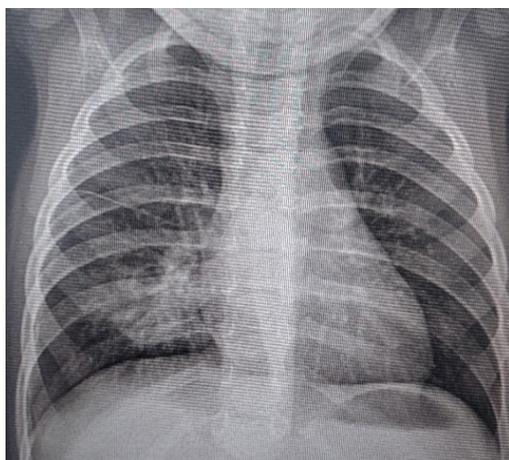


Рис. 4 а.

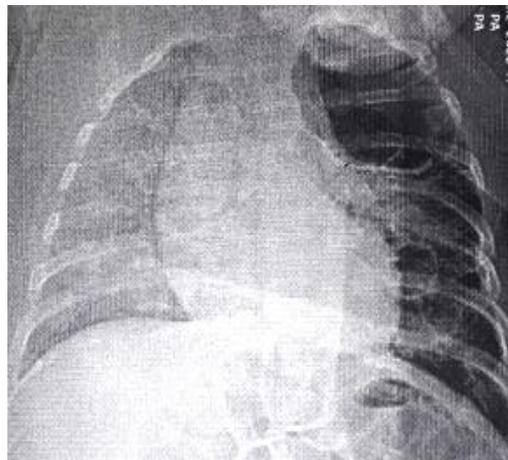


Рис. 4б.

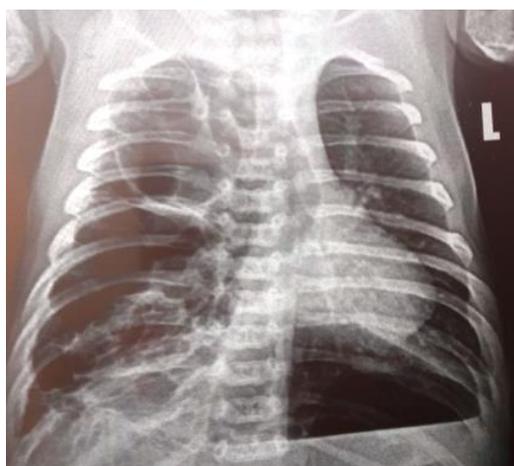


Рис. 4 в.

Рис. № 4 обзорная рентгенограмма грудной клетки при КАМЛ с различной зоной поражения и смещением структур средостения: а) локализованное поражение без смещения структур средостения; б) поражение легкого со смещением структур средостения; в) поражение легкого с резким смещением структур средостения.

МСКТ грудной клетки и ее органов является более чувствительным, информативным методом выявления КАМЛ и других легочных аномалий. Для точной характеристики порока обязательно проводили МСКТ даже без клинических проявлений. Это позволяло выявить изменения всех структур легкого, которые могли быть невидимы на рентгенограммах. Исследования, проведенные 44 (95,6 %) больным позволили наиболее полно визуализировать патологический участок, определить его точную локализацию, размеры и структуру, судить о соотношении патологических участков и здоровых тканей, а также установить признаки инфицирования кист (воздушные и заполненные субстратом кисты с толстыми стенками). Для дифференцировки сосудистых аномалий и пороков развития лёгких проводили МСКТ - ангиографию. Проведение данного исследование с контрастным усилением в 10 (46 %) наблюдениях позволило провести дифференциальную диагностику с секвестрацией и артериовенозной мальформацией лёгких.

По данным МСКТ I тип отмечен у 31 (70,4%) больных. На КТ отмечали крупные кисты до 3-5 см и более мелкие кисты, чередующиеся с безвоздушными участками. Кисты содержали воздух, их контуры были неровными, но четкими. КАМЛ II типа была выявлена у 12 (27,3%) пациентов. На КТ отмечали кисты мелкого диаметра до 0,2-2,5 см, чередующиеся с выраженными диспластичными элементами паренхимы легкого. КАМЛ III типа обнаружена у 1 (2,3%) пациента. с обширным поражением доли или сегмента легкого, вызывающим смещение органов средостения в противоположную сторону.

Клинические проявления КАМЛ варьируют от внутриутробной смерти плода (чаще при типе III и тяжелых сопутствующих аномалиях), до отсутствия пульмонологических симптомов при рождении ребенка с последующим присоединением воспалительных изменений в легких устанавливаемых при рентгенологическом исследовании грудной клетки. В 12 (26,1 %) наблюдениях при рождении ребенка с КАМЛ отмечены явления респираторного дистресс-синдрома с проявлением острой дыхательной недостаточности, патологическими процессами в легких с значительными нарушениями жизненно важных функций организма. Явления дыхательного расстройства у 16 (34,8%) детей с КАМЛ возникли в возрасте от 1 года до 3 - лет, 18 (39,1%) больных обследовали и прооперировали в возрасте от 3 до 16 лет. Это свидетельствуют, что клинические проявления заболевания многообразны, обусловлены тяжестью болезни, формой и объемом поражения, характером сопутствующей патологии, эволюцией кистозного поражения.

Дети с КАМЛ установленным в поздние сроки жаловались на боли в области грудной клетки на стороне поражения. У 4 (8,7 %) были заметны асимметрия грудной клетки за счет выпячивания, в зоне пораженной стороны. При перкуссии грудной клетки на соответствующей стороне выявлен выраженный тимпанический звук; аускультативно выслушивалось резко ослабленное дыхание на стороне поражения. У больных с мало симптомным течением периодически наблюдали явления бронхопневмонии затяжного течения. Возникновение плевральных осложнений в виде пневмоторакса, пиопневмоторакса и пиоторакса наблюдались в 4 (8,7 %) случаев. Указанные явления подтверждают целесообразность оперативного вмешательства до возникновения осложнений.

По литературным данным КАМЛ часто наблюдается в изолированном виде, сочетается с другими врожденными аномалиями, чаще наблюдается при I типе заболевания; возможно сочетание отдельных форм кистозного поражения [5,6,10,14,20]. Виды сопутствующих аномалий в наших наблюдениях (в 10-21,7% случаях) частично коррелируются с литературными данными (табл.3).

Таблица 3

Сопутствующие аномалии при КАМЛ (n= 46)

Типы КАМЛ по Stoker	Виды сопутствующих аномалий									
	ССС		МПС		ОДС		ЖКТ		ЦНС	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Тип 1 (N= 9)	4	44,5	1	11,1	2	22,2	1	11,1	1	11,1
Тип 2 (N= 1)					1	100				
Всего (N= 10)	4	40	1	10	3	30	1	10	1	10

С учётом клинико-рентгенологической картины, результатов вспомогательных методов диагностики в динамике заболевания выбирают тактику и срок оперативного лечения.

Изменения в антенатальном периоде или постнатально, могут спонтанно уменьшаться вплоть до полного исчезновения кист со стихающими клиническими признаками или прогрессировать. Это требует индивидуального подхода к выбору тактики и оперативного лечения. В наших наблюдениях у 15 антенатально диагностированных больных, параметры кист при рождении были стабильным у 6 (40%) имели тенденцию к уменьшению у 1 (6,7%), у 8 (53,3%) к усилению. При усилении клинических признаков после рождения оперативное вмешательство новорожденным с антенатально установленным диагнозом проведена в раннем неонатальном периоде в экстренном порядке. 2 (4,3%) детям со стабильным малосимптомным

течением оперативное вмешательство проведено в плановом порядке через 6-7 месяцев наблюдения. В 5 (33,3%) случаях при малосимптомного течения операцию откладывали в связи с отказом родителей, дети находятся под динамическим наблюдением.

С учетом многообразия патологических процессов и объема поражения 36 (78,2%) больным по показаниям выполнили лобэктомию, билобэктомию открытым способом, с видеоассистированием (VATS) и торакоскопическими вмешательствами (табл. 4).

Таблица №4

Проведенные операции при КАМЛ (n=37)

Типы КАМЛ по Stoker	Лобэкто- мия		Билоб- эктомия		Сегмент- эктомия		Пульмон- эктомия		VATS		Торакоско- пическая лобэктомия	
	Абс.	%	Абс	%	Абс	%	Абс.	%	Абс	%	Абс.	%
КАМЛ I типа (N=29)	17	46	1	2,7	2	5,4	4	10,8	4	10,8	1	2,7
КАМЛ II типа (N=8)	5	13,5	1	2,7	1	2,7			1	2,7		
Всего - 37	22	59,5	2	5,4	3	8,1	4	10,8	5	13,5	1	2,7

Независимо от вида выполненных вмешательств, основные принципы послеоперационного введения больных были общими: адекватное послеоперационное анестезиологическое обеспечение, борьба с дыхательной недостаточностью, санация плевральной полости и трахеобронхиального дерева, профилактика вторичных осложнений.

Летальный исход наблюдали в 1 (2,2%) случае. В данном случае через 3 месяца после резекции язычковых сегментов левого лёгкого по поводу КАМЛ в 1,5 месячном возрасте, обнаружены повторные кистозные изменения в остальных участках лёгкого, осложнившиеся синдромом внутригрудного напряжения что послужило основанием к проведению повторной операции – пульмонэктомии с поражённой стороны. На этом фоне ребёнок перенес ковид с развитием полиорганной недостаточности что привело к летальному исходу.

Заключение

В заключение подчёркиваем, что КАМЛ наиболее распространённая аномалия кистозных вариантов аномалий бронхолёгочной системы. В большинстве случаев патология является односторонним процессом с поражением одной доли почти в равных количествах обеих лёгких, с преобладанием нижней доли. В 3 (6,5%) наблюдениях отмечено поражение двух долей: нижней и верхней. Встречаемость и форма поражения имели отличия в зависимости от возраста больных. Патология часто проявляется у детей в возрасте до трёх лет, преобладает среди мальчиков. В соответствии с классификацией болезни по типу поражения 0 и IV тип в наших наблюдениях не встречались, что подтверждает редкость данной формы. Диагностика КАМЛ складывается из антенатальной и постнатальной диагностики. Клинические проявления заболевания многообразны и обусловлены тяжестью болезни, формой и объемом поражения, характером сопутствующей патологии и эволюцией кистозного поражения. В диагностике используют рентгенологические, ультразвуковые и МСКТ исследования. Динамика параметров кистозного поражения, выявленного антенатально или после рождения, обуславливает выраженность клинических проявлений тяжесть его течения и является одним из основных критериев при выборе тактики лечения: выжидательная, экстренная, срочная или плановая операция. Наиболее частым видом оперативного вмешательства является удаление поражённой доли (лобэктомия), обеспечивающее благоприятные непосредственные и отдаленные результаты.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Блинова С.А., Орипов Ф.С., Хамидова Ф.М. Клеточные и молекулярные механизмы развития пороков развития легких. // Гены Клетки, 2021;XVI(1):24-29.
2. Галягина Н.А., Халецкая О.В. Исходы врожденных кистозных мальформаций легких у детей и тактика их ведения в зависимости от особенностей клинического течения.



- Современные технологии в медицине. 2014;6(2):77-83.
3. Гайдашев Э.А., Новиков В.Н. Объективные критерии диагностики врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей. // Пульмонология. 2022;3:51-53.
 4. Ильина Н.А., Мягкова И.Е. Компьютерно-томографическая ангиография в дифференциальной диагностике экстралобарной секвестрации легких у новорожденных. // Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2015;14(1-53):26-31.
 5. Ильина Н.А., Караваева С.А., Патрикеева Т.В. Диагностика и тактика лечения тяжелых форм кистозной аденоматоидной мальформации легких у новорожденных. // Вестник рентгенологии и радиологии. 2017;98(3):135-143.
 6. Машков А.Е., Щербина В.И., Сташук Г.А., Слесарев В.В., Гаганов Л.Е., Друзюк Е.З., Винокурова Е.Н. Диагностика и лечение кистозно-аденоматозной мальформации легких у детей. // Детская хирургия. 2017;21(1):23-7.
 7. Козлов Ю.А. Торакоскопический подход у детей периода новорожденности: Дисс. ... Докт. мед. наук. М.; 2014.
 8. Кохно Н.И., Холмс Н.В. Врожденные кисты легкого. // Журнал Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова. 2016;11(2):117-125.
 9. Караваева С.А., Немилова Т.К., Котин А.Н., Патрикеева Т.В., Старевская С.В., Ильина Н.А. и др. Диагностика и лечение врожденных пороков развития легких и средостения у новорожденных. // Детская хирургия. Россия. 2017;21(1).
 10. Курбанова В.В., Нормурадова Н.М. Ультразвуковая диагностика изолированной гипоплазии правого легкого, как причина декстропозиции сердца плода. // Проблемы биологии и медицины. 2021;5.1(131):50-53.
 11. Овсянников Д.Ю., Фролов П.А., Семенов П.А. Врожденная мальформация дыхательных путей. // Педиатрия. 2018;97(1):152-161.
 12. Разумовский А.Ю., Шарипов А.М., Батаеви С.-Х.М. и соавт. Мини-инвазивная хирургия в лечении детей с кистозно-аденоматозной мальформацией легких. // Детская хирургия. 2013;(2):4-8.
 13. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б., Игнатъев Р.О. и др. Миниинвазивные вмешательства в торакальной хирургии детского возраста: клинико-экономический анализ. // Эндоскопическая хирургия. 2009;5:23-31.
 14. Страшинский А.С., Стальмахович В.Н., Кайгородова И.Н., Ли И.Б. Врожденная кистозно-аденоматозная мальформация нижней доли левого лёгкого в сочетании с интралобарной секвестрацией лёгкого. // Детская хирургия. 2021;25(4):274-277.
 15. Сулейманова С.Б. Современные взгляды на этиологию и патогенез кисто - аденоматозной мальформации лёгких у детей. Часть I. Детская хирургия. 2019;23(2):78-85.
 16. Сташук Г.А., Вишнякова М.В., Щербина В.И., Захарова М.О. Врожденный аденоматоидный порок развития легкого 1-го типа у новорожденного. Альманах клинической медицины. 2015;43:127-30.
 17. Stocker J.T. Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. // Histopathol. 2002;41:424-431.
 18. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP, eds. Pulmonary Pathology. ed 3. New York: Springer, 2008:154-180.
 19. K.Y. Ch'In, M.Y. Tang, Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca, Arch. Pathol. 1949;48(3):221-230.
 20. W. Xu, Q. Wen, L. Zha, C. Liu, P. Huang, Application of ultrasound in a congenital cystic adenomatoid malformation in an adult: a case report, // Medicine 2020;99(49):e23505.

Поступила 20.08.2023