ISSN 2311-4495
ISSN 2410-5155 (Online)
УДК 616.24-053.3

КИСТОАДЕНОМАТОЗ И СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Александров С.В. [1,2], Баиров В.Г.[1], Щеголева Н.А.[1], Яковлев А.В.[1]

[1] Федеральное государственное бюджетное учреждение «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия
[2] Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская городская больница №2 святой Марии Магдалины», Санкт-Петербург, Россия

Контактная информация:
Александров Сергей Владимирович
ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России
ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, Россия, 197341.
E-mail: dgb2spb@mail.ru

Статья поступила в редакцию 07.12.2016 и принята к печати 22.12.2016.

Резюме

Актуальность. Врожденная кистоаденоматозная мальформация легких (кистоаденоматоз легких) и секвестрация легких занимают в структуре врожденных пороков развития легких значимое место. Эти пороки подлежат в большинстве случаев хирургической коррекции. В настоящее время обсуждаются вопросы алгоритма диагностики, сроков и объема операции. Общие сроки развития этих пороков, встречающаяся картина сочетания гистологических изменений, соответствующих секвестрации и кистоаденоматозу, позволяют говорить о единой природе этих пороков. Склонность к инфицированию и развитию гнойно-воспалительных осложнений, малигнизации определяют единый подход к хирургическому лечению этих состояний. **Цель исследования**. Улучшить результаты лечения детей с кистоаденоматозом и секвестрацией легких, проведя анализ опыта, накопленного за период 2010-2016 гг. в ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова». **Материалы и методы**. Пролечен 61 пациент с кистоаденоматозом и секвестрацией. Пациентам выполнено оперативное лечение с хорошим и отличным ближайшим и отдаленным **результатом**. **Выводы.** Родоразрешение беременных с установленным или заподозренным диагнозом порока развития легких должно производиться в специализированном перинатальном центре, имеющем хирургическое и реанимационное отделения для новорожденных и опыт лечения таких пациентов. В постнатальном периоде необходимо проводить рентгенологическое исследование и компьютерную томографию с контрастированием, причем эти виды обследования необходимо использовать также и во всех случаях имевшегося по данным внутриутробного УЗИ подозрения на порок легкого. Оптимальный срок для выполнения операции — первый месяц жизни.

Ключевые слова: Кистоаденоматозная мальформация легких, кистоаденоматоз легкого, секвестрация легкого

Для цитирования: Трансляционная медицина. 2016; 3 (6): 40–45.

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION AND PULMONARY SEQUESTRATION IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN

Aleksandrov S.V.[1,2], Bairov V.G.[1], Shchogoleva N.A.[1], Yakovlev A.V.[1]

[1] Federal Almazov North-West Medical Research Centre, Saint Petersburg, Russia
[2] ST. MARY MAGDALENE CHILDREN'S CITY HOSPITAL № 2, Saint Petersburg, Russia

Corresponding author:
Sergei V. Aleksandrov
Federal Almazov North-West Medical Research Centre
Akkuratova str. 2, Saint Petersburg, Russia, 197341
E-mail: dgb2spb@mail.ru

Received 07 December 2016; accepted 22 December 2016.

Abstract

Background. Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) and pulmonary sequestration (PS) occupy significant place in the structure of congenital malformations of lung. These defects subject to surgical correction in many cases. Diagnostic algorithm, age and volume of operation are discussed. General terms of the development of these malformations, occurring picture of combination of histological changes corresponding PS and CCAM, suggest a single origin of these defects. The propensity to infection and the development of inflammatory complications and malignancy define a common approach to the surgical treatment of these conditions. **Objective**. Improve the results of treatment of children with CCAM and PS and analyze the experience for the period of 6 years in Federal Almazov North-West Medical Research Centre. **Design and methods**. 61 patients with CCAM and PS were treated. Patients underwent surgery with good and excellent immediate and long-term **results**. **Conclusions**. Delivery in pregnant women with suspected or established diagnosis of lung malformation should be performed in a specialized perinatal centers with surgical and intensive care unit for newborns and experience in treating these patients. In the postnatal period necessary to carry out X-ray and CT scan with contrast, these types of surveys should also be used in all cases available according to the prenatal ultrasound of the suspected malformation of the lung. The optimal time for surgery — the first month of life.

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation, CCAM, pulmonary sequestration

For citation: Translyatsionnaya meditsina= Translational Medicine. 2016; 3 (6): 40–45.

Введение

Группа врожденных пороков развития легких разнообразна и представлена различными вариантами мальформаций. Врожденная кистоаденоматозная мальформация легких (далее — кистоаденоматоз) и секвестрация легких (далее — секвестрация) занимают в структуре врожденных пороков развития легких значимое место [1] и выявляются у 1 из 11000–35000 живорожденных [2,3]. Впервые кистозная болезнь легких описана в 1687 году, в современной литературе врожденный кистоаденоматоз легких был описан как самостоятельная нозологическая единица в 1949 году [4]. С тех пор объем знаний по этой патологии значительно расширился, хотя количество пациентов, представленное в обзорах работ различных клиник, невелико и составляет максимум 50-70 случаев [5,6]. В патогенезе этих пороков играют роль изменения, происходящие в ткани развивающихся легких на 7–17-й неделе гестации [1]. Общие сроки развития этих состояний, встречающаяся картина сочетания гистологических изменений, соответствующих секвестрации и кистоаденоматозу, в удаленных участках легкого, позволяют сделать предположение о единой природе этих пороков [7,8]. Исходя из накопленного опыта, ясно, что эти пороки подлежат в большинстве случаев хирургической коррекции с благоприятным прогнозом [6].

Дискуссионными являются вопросы достаточного алгоритма диагностики, сроков оперативного лечения, объема операции [1,9,10,11], нет и единой классификации кистоаденоматоза и секвестрации легких [12,13].

В диагностике кистоаденоматоза и секвестрации используют внутриутробное ультразвуковое исследование, которое позволяет выявить эти пороки, начиная с 18–20-й недели гестации, хотя чувствительность этого метода до сих пор обсуждается, особенно с учетом недостоверности ультразвукового подтверждения внутриутробного регресса мальформации [14]. В постнатальном периоде используются лучевые методы — рентгенологическое исследование и компьютерная томография органов грудной клетки [15,16].

После рождения кистоаденоматоз и секвестрация легких осложняются развитием синдрома внутригрудного напряжения, инфицированием, малигнизацией [17,18,19].

Склонность к инфицированию и развитию гнойно-воспалительных осложнений, малигнизации определяют единый подход к хирургическому лечению этих состояний.

Материалы и методы

В отделении детской хирургии пороков развития и приобретенной патологии ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазов» с момента его открытия в 2010 году накоплен опыт хирургического лечения кистоаденоматоза и секвестрации легких у новорожденных, грудных детей и детей раннего возраста.

За период 2010-2016 гг. пролечен 61 такой пациент.

Врожденный порок развития легких был заподозрен по данным внутриутробного УЗИ у 46 (75%) плодов. Выявление происходило при втором и третьем ультразвуковом скрининге беременных. Такие беременные направлялись для родоразрешения в Перинатальный центр при ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова». В постнатальном периоде кистоаденоматоз и секвестрация легких впервые были выявлены у 15 пациентов (25%). Всего было отмечено 43 случая кистоаденоматоза легких, 16 случаев секвестрации и 2 случая сочетания этих пороков. Все дети были доношенными и не имели другой значимой (угрожающей жизни) врожденной патологии. Соотношение по полу составило — мальчики/девочки — 39/22. Всем детям после рождения выполнены диагностические обследования — рентгенограмма органов грудной полости в стандартных проекциях и КТ с контрастированием. Причем указанные обследования проводили и тем пациентам, у которых порок был заподозрен на втором скрининговом УЗИ беременной, а на третьем скрининге был исключен, что позволило «выявить» патологию в одном случае и выполнить необходимую операцию (рис. 1, 2).

При поступлении пациентов в периоде новорожденности оперативное лечение выполнялось на 1-м месяце жизни по стабилизации весовых прибавок и показателей гомеостаза. Показанием к плановой операции являлся установленный диагноз, вероятность инфицирования и малигнизации

Рисунок 1. Компьютерная томография пациента с кистоаденоматозом легкого, 7-е сутки жизни, собственное наблюдение

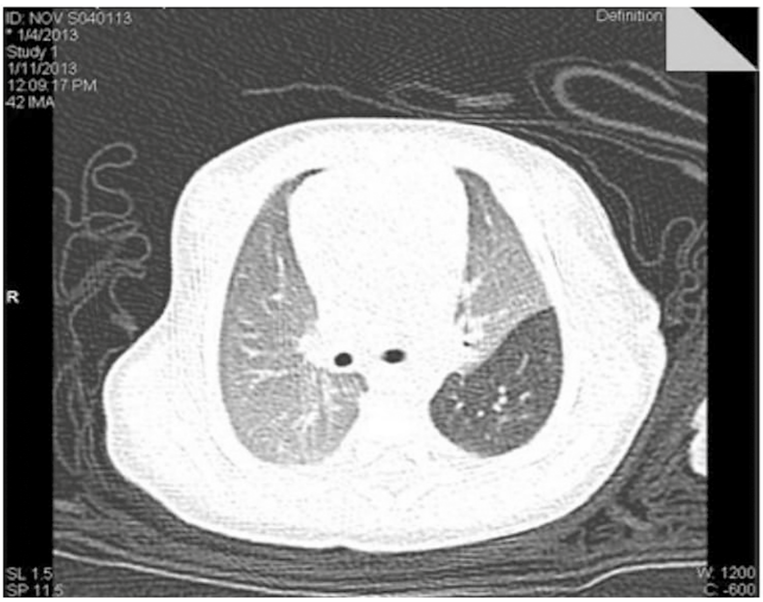
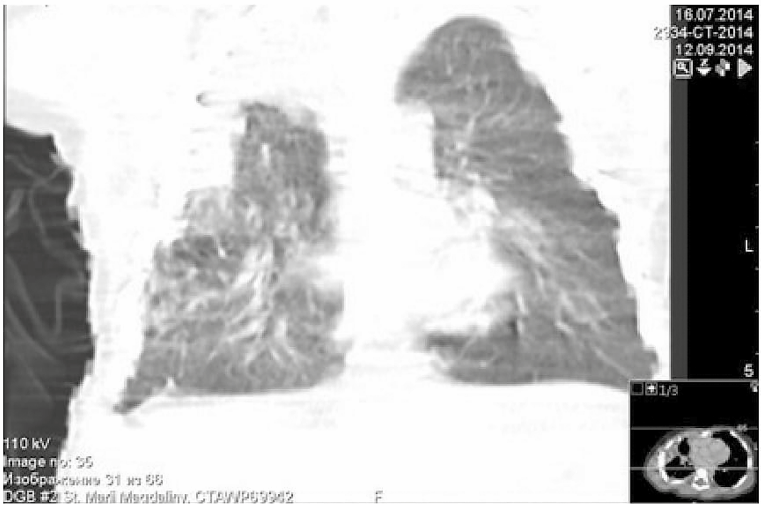


Рисунок 2. Компьютерная томография пациента К. с секвестрацией легкого, 7-е сутки жизни, собственное наблюдение

Рисунок 3. Компьютерная томография пациента Ц. после экстренной субтотальной резекции правого легкого на фоне пневмонии, 56-е сутки жизни



порочной ткани, к экстренной операции — нарастание внутригрудного напряжения с вероятностью возникновения витальных нарушений. В одном случае у пациента, имевшего нарастающую эмфизему легкого, показания к экстренной операции выставлены на основании только клинической картины и рентгенограмм.

Объем операции — лобэктомия в случае кистоаденоматоза и секвестрэктомия в случае секвестрации. В послеоперационном периоде пациенты получали стандартное лечение — респираторную поддержку, антибактериальную, аналгетическую, инфузионную терапию, плевральная полость дренировалась с помощью аппарата активной аспирации.

При оценке гистологического материала использовалась клинико-гистологическая классификация кистоаденоматоза по Стокеру.

Результаты

Сроки лечения в стационаре составили в среднем 22 койко-дня, послеоперационный койко-день — в среднем — 12 суток.

Послеоперационный период протекал без осложнений у 59 (97%) пациентов. В двух случаях отмечался длительно сохраняющийся пневмоторакс. Из этих двух пациентов у одного потребовалось повторное дренирование плевральной полости, которое привело к расправлению легкого на 10-е сутки после операции, у второго была выполнена реторакотомия.

Пациенты, прооперированные в возрасте до 1 месяца, имели соответствующие возрасту весовые прибавки, осложнений со стороны послеоперационной раны и плевральной полости не было. На контрольных рентгенограммах легкое с оперированной стороны было расправлено к 4–5-м суткам после операции.

У одного пациента отмечалась клиника дыхательной недостаточности в первые часы после рождения на фоне ВУИ с поражением легких, на рентгенограммах — нарастающая эмфизема правого легкого со смещением средостения. В экстренном порядке была выполнена операция — субтотальная резекция правого легкого, интраоперационно выявлено кистоаденоматозное поражение верхней, средней доли и IV сегмента нижней доли. В послеоперационном периоде возникло осложнение — длительно некупирующийся пневмоторакс, потребовавший реторакотомии и ушивания культи бронха. Срок госпитализации в этом случае составил 73 койко-дня. По данным КТ, у этого пациента отмечалась отчетливая положительная динамика в виде расправления оставшихся сегментов правого легкого ко второй половине второго месяца (рис. 3). Гистологически во всех случаях был подтвержден интраоперационный диагноз, сочетание кистоаденоматоза и секвестрации выявлено в двух случаях, признаков воспалительных изменений и онкологической патологии не выявлено.

У пациентов, оперированных в возрасте двух месяцев и до полутора лет, послеоперационный период протекал сложнее, с потерей массы тела, хотя сроки госпитализации соответствовали срокам в группе новорожденных. В гистологическом материале этих пациентов отмечено наличие признаков хронического воспаления.

Сроки наблюдения за пациентами составили до 5 лет. Дети развиваются в соответствии с возрастом, наравне со сверстниками. Рецидивов заболевания не было.

Обсуждение

В некоторых случаях ВПР легких могут приводить к развитию жизнеугрожающих состояний непосредственно после рождения пациента, поэтому родоразрешение беременных с установленным или заподозренным диагнозом порока развития легких должно производиться в специализированном перинатальном центре, имеющем хирургическое и реанимационное отделения для новорожденных и опыт лечения подобных пациентов.

Алгоритм обследования в постнатальном периоде должен включать стандартное рентгенологическое исследование и компьютерную томографию с контрастированием, причем эти виды обследования необходимо использовать также и во всех случаях имевшегося по данным внутриутробного УЗИ подозрения на порок легкого.

В части оптимальных сроков для оперативного лечения считаем оправданной операцию на первом месяце жизни, так как при этом не нарушается общее развитие пациента, не снижается темп весовых прибавок, в измененных тканях легкого не возникает гнойно-воспалительных осложнений, а высокие компенсаторные возможности новорожденного позволяют нормальной легочной ткани занять всю плевральную полость в ближайшем послеоперационном периоде.

Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

Список литературы / References

1. Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital Cystic Lesions of the Lung: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Bronchopulmonary Sequestration. Rev Obstet Gynecol. 2012; 5(2): 85–93.
2. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn Ther. 2001; 16(3): 178-186.
3. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. Prenat Diagn. 2003; 23(12): 997-1002.
4. Ch'in K, Tang M. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol (Chic). 1949; 48(3): 221-229.
5. Conran RM, Stocker JT. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. Pediatr Dev Pathol. 1999; 2(5): 454-463.
6. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaides K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. J Pediatr Surg. 2004; 39(4): 549-556
7. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg. 2003; 12(1): 17-37.
8. Laje P, Liechty K.W. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. Prenat Diagn. 2008; 28(7): 612-8.
9. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, et al. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. Ann Thorac Surg. 2002; 73(5): 1594-1598.
10. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. Eur J Cardiothorac Surg. 2001; 19(4): 388-395.
11. Nishibayashi SW, Andrassy RJ, Woolley MM. Congenital cystic adenomatoid malformation: 1 30-year experience. J Pediatr Surg. 1981; 16(5): 704-706.
12. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al., Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg. 1985; 20(5): 483-488.
13. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification

and morphologic spectrum. Hum Pathol. 1977; 8(2): 155-171.

14. Chow PC, Lee SL, Tang MHY, et al. Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hong Kong Med J. 2007; 13: 31-39

15. Ko SF, Ng SH, Lee TY, Wan YL, Liang CD, Lin JW, Chen WJ, Hsieh MJ. Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration.AJR Am J Roentgenol. 2000; 175(4): 1005-1012.

16. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. Radiographics. 2004; 24(1): e17.

17. d'Agostino S, Bonoldi E, Dante S, et al. Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature. J Pediatr Surg. 1997; 32(9): 1381-1383.

18. Kaslovsky RA, Purdy S, Dangman BC, et al. Bronchioloalveolar Carcinoma in a Child With Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. Chest. 1997; 112(2): 548-551.

19. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. Semin Pediatr Surg. 2008; 17(1): 2-8.

Информация об авторах:

Александров Сергей Владимирович, заместитель главного врача по медицинской части ГБУЗ «Детская городская больница № 2 святой Марии Магдалины», Санкт- Петербург;

Баиров Владимир Гиреевич, д. м. н., профессор, заведующий НИЛ хирургии врожденной и наследственной патологии, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Щеголева Наталья Адольфовна, заведующая отделением детской хирургии пороков развития и приобретенной патологии (2010-2016) ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России;

Яковлев Александр Владимирович, заведующий отделением анестезиологии-реанимации Перинатального центра ФГБУ «СЗФМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.

Author information:

Sergey V. Alexandrov, deputy head doctor of ST. MARY MAGDALENE CHILDREN'S CITY HOSPITAL № 2;

Vladimir G. Bairov, MD, professor, head of the laboratory of surgery of congenital and hereditary pathology;

Natalia A. Shchegoleva, head of the Department of pediatric surgery malformations and acquired diseases (2010–2016);

Alexander V. Yakovlev, head of Department of anesthesiology and intensive care in perinatal centre, Federal Almazov North-West Medical Research Centre.