

Успішна хірургічна корекція гігантської ускладненої бронхогенної кісти в одномісячній дитині



**О.К. Слепов, О.П. Пономаренко,
Л.Ф. Слепова, М.Ю. Мигур,
Г.В. Голопапа**

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології
НАМН України», Київ

Описано клінічний випадок лікування дитини з вродженою вадою розвитку легень — із гігантською бронхогенною багатокамерною кістою середньої частки правої легені, ускладненою напруженням та нагноєнням, синдромом внутрішньогрудного напруження, ателектазом правої легені, компресією перикарда і лівої легені, дихальною недостатністю. Проведено оперативне лікування — торакотомію, пневмоліз, цистектомію. Результат хірургічної корекції цієї вади розвитку — добрий.

Ключові слова: вроджена вада розвитку легень, гігантська ускладнена бронхогенна кіста, хірургічна корекція, дитина грудного віку.

Вроджені кістозні захворювання легень охоплюють широкий спектр рідкісних, але клінічно важких вад розвитку, серед них: вроджена кістозно-аденоматозна мальформація легень, бронхопульмональна секвестрація, бронхогенні кісти (БК) та вроджена лобарна емфізема. Вони виникають унаслідок порушення ембріогенезу легень та дихальних шляхів [3]. Кістозні захворювання легень становлять 25 % від усіх вроджених аномалій легень і характеризуються наявністю кістозних мас легеневої тканини з аномальною проліферацією бронхіальних структур [4]. Розрізняють набуті і вроджені кісти легень, котрі становлять собою повітряні або заповнені рідиною порожнини. Набуті кісти утворюються при деструктивних пневмоніях. Вроджені (істинні) кісти виникають унаслідок порушення розвитку бронха (бронхіальна кіста) або дисплазії легеневої паренхіми. Локалізація БК залежить від часу виникнення порушення. У випадках формування змін на ранньому етапі ембріогенезу кісти локалізуються в межах межистіння (в ділянці трахеї, стравоходу або головних бронхів). У разі пізніших порушень кісти розташовуються внутрішньолегенево. БК містять у своїй стінці елементи бронхіальних структур. Епітелій, що вистилає кісту, здатний продукувати рідину. Кісти легеневого походження вистелені альвеолярним епітелієм і розташовані в периферичних відділах легені. Як варіант кістозно-

Стаття надійшла до редакції 10 листопада 2014 р.

Слепов Олексій Костянтинович, д. мед. н., проф. кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика МОЗ України, ст. наук. співр., зав. відділення хірургічної корекції вад розвитку дітей 04050, м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. Тел. (044) 483-80-67. E-mail: slepov.ipag@gmail.com

го переродження описано «чарункову» легеню з безліччю дрібних порожнин. В окремих випадках просвіт кісти сполучається з бронхом [1]. У дітей, особливо в ранньому віці, хвороба часто перебігає як рецидивна пневмонія в одній і тій же ділянці легені. До клінічних ознак і симптомів можна зарахувати: дихальну недостатність (ДН), ціаноз, хронічний кашель, лихоманку [6]. Підозра на легеневу кісту (кісти) виникає у випадку рецидиву пневмонії в одній і тій же частці легені за відсутності таких причин, як імунодефіцит, муковісцидоз, аспірація їжі тощо [1]. Вроджені кісти легень нерідко поєднуються з іншими вадами розвитку, можуть бути одиничними і множинними (полікістоз), безсимптомними і виявлятися випадково під час рентгенологічного дослідження [1, 3]. У сучасних умовах більшість випадків вроджених кістозних захворювань легень діагностують пренатально [3], проте існують випадки виявлення цієї вади в дітей старшого та підліткового віку, навіть у дорослих [4, 5]. Вроджені кісти локалізуються частіше у верхній частці лівої легені, рідше — в інших. Під час обстеження у частини дітей виявляють ендобронхіт. В окремих випадках знаходять аномальний розподіл бронхів, що підтверджує вроджений генез кісти [1, 4].

Окрім гострих, затяжних і хронічних запальних змін, легеневі кісти можуть ставати напруженими і прориватися в плевральну порожнину з утворенням пневмо- або піопневмотораксу. У такому випадку прогноз надзвичайно серйозний, особливо у дітей перших місяців життя. Напружена кіста виникає зазвичай на тлі пневмонії. Основну роль в її патогенезі відіграє утворення клапанного механізму в результаті ендобронхіту, що зумовлює звуження бронха. Це ускладнення особливо небезпечне у дітей раннього віку через розвиток важкої ДН, котра становить загрозу життю дитини [1].

У новонароджених, малюків і навіть у дітей старшого віку у разі розвитку задишки, ціанозу, хронічного кашлю і лихоманки слід запідозрити наявність кістозної вади легень, наприклад БК, особливо якщо на рентгенограмі грудної клітки наявна заповнена повітрям кіста [6]. На рентгенограмах повітряні кісти виглядають як чітко окреслені одиничні або множинні прояснення на незміненому легеневому полі або на тлі посиленого і/або деформованого легеневого рисунка. У разі нашарування порожнин однієї на іншу уражена ділянка легені стає чарунковоподібною. При пневмонічних загостреннях рентгенологічно виявляють картину запальної інфільтрації легеневої тканини в межах сегмента або частки з розширенням кореня легені за рахунок збільшення лімфатичних вузлів. Зворотний розвиток сповільнений, часто, зокрема у хворих із множинними кістами, залишаються стійкі зміни, котрі рентгенологічно виглядають як великоосередкові тіні різної форми. Проте виявити повітряну кісту під час рентгенологічного дослідження вдається не завжди. Найнадійніший спосіб — комп'ютерна томографія (КТ).

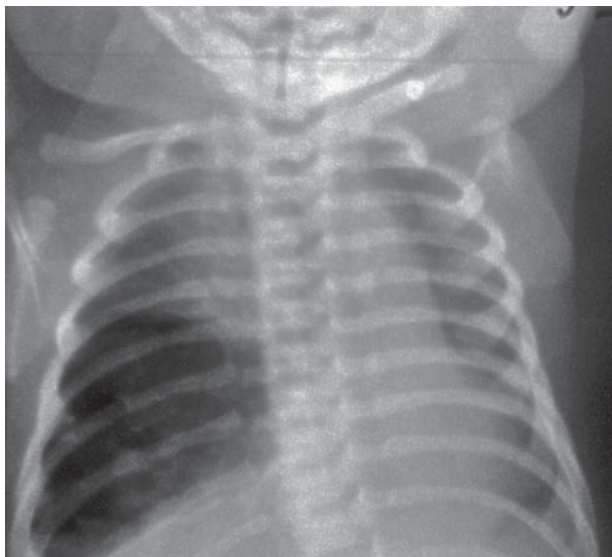
У випадку рецидиву або розвитку клапанного механізму показано оперативне лікування. Зважаючи на те, що у віддалений період можна спостерігати такі ускладнення, як інфікування та малігнізація змінених тканин, в цей час рекомендують проводити раннє хірургічне лікування [3].

Клінічний випадок. Наводимо клінічний приклад хірургічного лікування гігантської БК в дитини одномісячного віку. У відділенні хірургічної корекції вроджених вад розвитку в дітей ДУ «ІПАГ НАМН України» перебувала на лікуванні дівчинка К., яка народилась в одному з обласних центрів України. Її вік на момент надходження становив 27 днів. Наявність мальформації нижньої та середньої часток правої легені у плода запідозрили на останньому пренатальному ультразвуковому дослідженні. Пологи відбувалися фізіологічним шляхом.

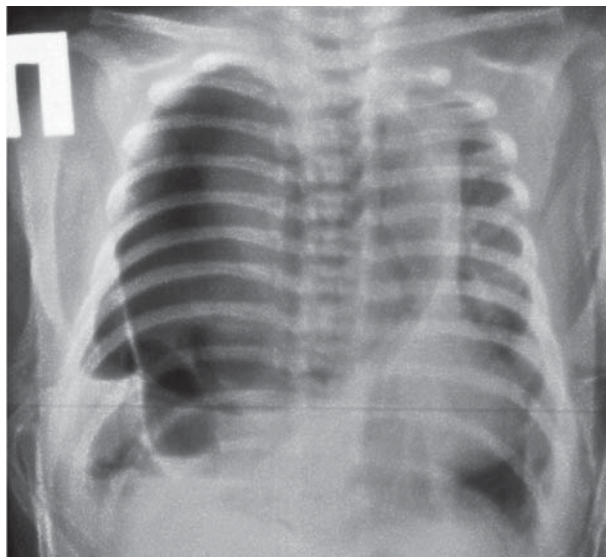
Дівчинка народилась доношеною, в термін гестації 42 тиж, з масою тіла — 4200 г, довжиною тіла — 55 см, окружністю голови — 36 см та окружністю грудної клітки — 35 см. Оцінка за шкалою Апгар — 7/8 балів. Вік матері — 23 роки, вагітність перша, пологи перші, термінові, навколоплідні води світлі, чисті. Спадковість не обтяжена. У матері був ускладнений акушерський анамнез: плацентарна недостатність, перебіг вагітності на тлі залізодефіцитної анемії легкого ступеня. У зв'язку з наявністю фетоплацентарної недостатності матір перебувала на диспансерному обліку з 12 тиж вагітності.

Перші дві доби дитина перебувала в умовах пологового будинку. Після народження стан дитини поступово погіршувався за рахунок прогресування ДН, у зв'язку з чим на 3 добу її перевели до відділення інтенсивної терапії обласної дитячої клінічної лікарні. Під час надходження визначено діагноз: двобічна вроджена пневмонія, ателектаз верхньої частки правої легені, вроджена вада розвитку легень: гіпоплазія правої легені? ДН II ступеня, відкрите овальне вікно, відкрита артеріальна протока. Дитину переведено на штучну вентиляцію легень (ШВЛ), розпочато антибактеріальну, інфузійну, посиндромну та симптоматичну терапію. На 3 добу життя на тлі проведення ШВЛ діагностовано правобічний напружений пневмоторакс. Під час пункції плевральної порожнини отримано 20 см³ повітря. Виконано дренивання правої плевральної порожнини із забезпеченням активної аспірації. На контрольній рентгенографії органів грудної клітки (ОГК) визначено ателектаз верхньої частки правої легені, збільшення розмірів кістоподібних утворень правої легені з горизонтальними рівнями, зміщення тіні серця в лівий геміторакс (рис. 1).

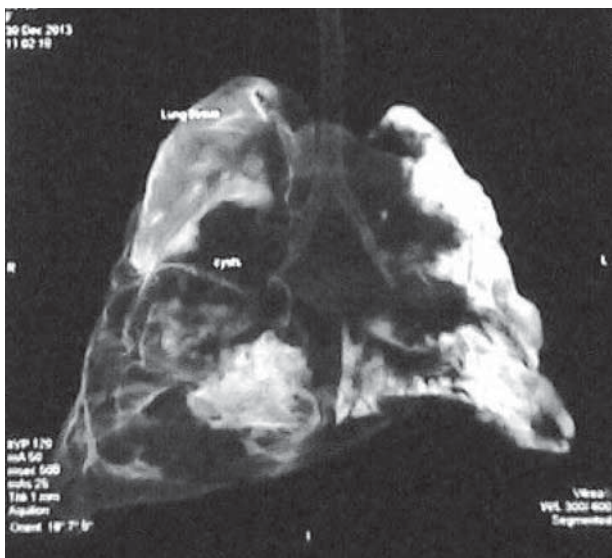
На 5 добу життя на тлі проведення ШВЛ дренивання плевральної порожнини змінено на пасивне. На контрольній рентгенограмі виявлено велику кількість вільного повітря, ателектаз правої легені з багатокамерним кістозним утворенням у нижніх відділах, компресійне зміщення серця та



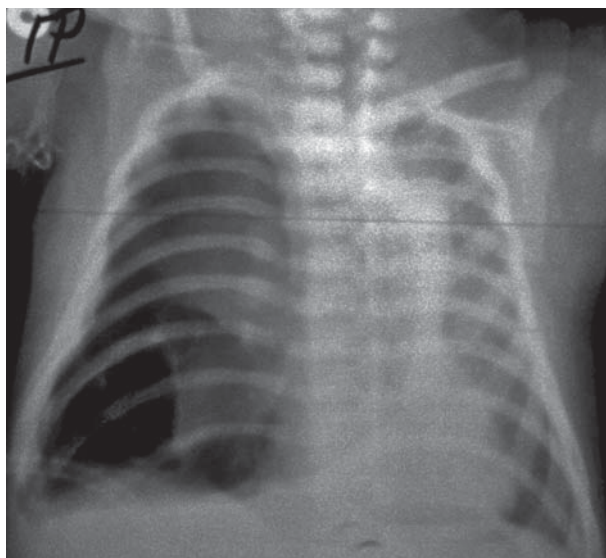
■ **Рис. 1.** Контрольна рентгенографія ОГК після плевральної пункції дитини К. на 3 добу після народження



■ **Рис. 2.** Контрольна рентгенографія ОГК дитини К. на 5 добу після народження



■ **Рис. 3.** Комп'ютерна томографія ОГК дитини К. на 12 добу життя



■ **Рис. 4.** Контрольна рентгенографія ОГК дитини К. після 22 доби життя

лівої легені. З'явилася підозра на гіпоплазію лівої легені (рис. 2).

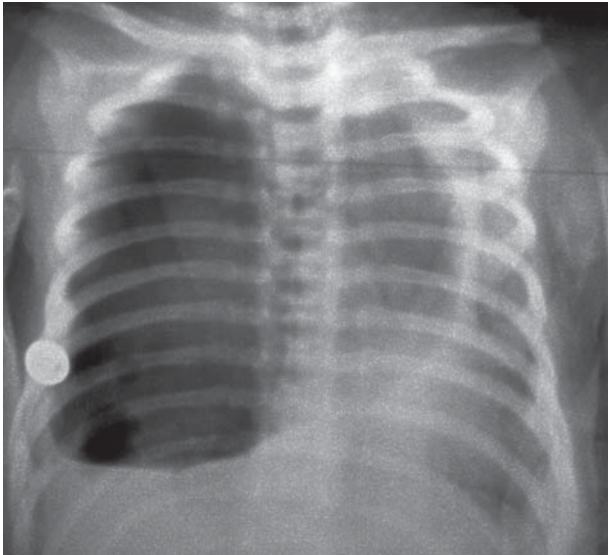
На 6 добу життя дитину екстубовано. На тлі самостійного дихання й оксигенотерапії спостерігали задишку і виділення повітря через плевральний дренаж. Для уточнення діагнозу на 12 добу життя проведено КТ ОГК. Виявлено ознаки кістозно-аденоматозної мальформації середньої та нижньої часток правої легені, правобічний пневмоторакс (рис. 3).

На 22 добу життя викид повітря через плевральний дренаж припинився, дренаж видалили. На наступних контрольних рентгенограмах ОГК виявлено ознаки пневмотораксу з наростанням напруження в правій плевральній порожнині, зміщення серця та межистіння ліворуч (рис. 4).

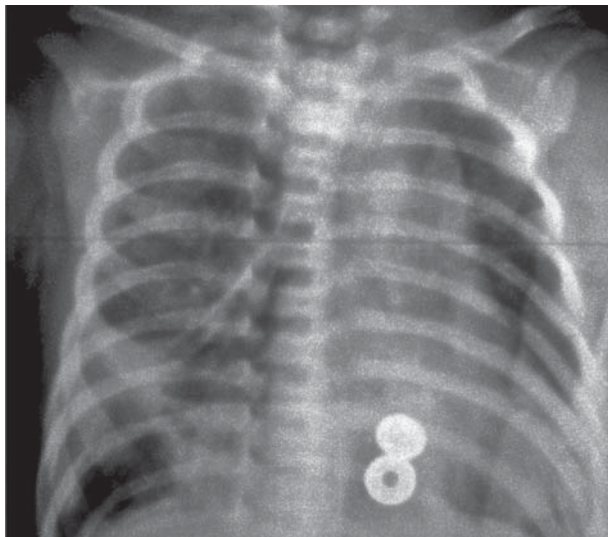
За участю багатопрофільних спеціалістів багаторазово проводили консиліуми для вирішення

подальшої лікувальної тактики. Визначено діагноз: вроджена вада розвитку легень — кістозно-аденоматозна мальформація середньої та нижньої часток правої легені I типу, синдром внутрішньогрудного напруження, субкомпенсована форма; внутрішньоутробна пневмонія, період наслідків; ДН II ступеня; синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини? У зв'язку з неефективністю терапії, котру проводили, і погіршення стану дитини на 27 добу життя її переведено до відділення хірургічної корекції вроджених вад розвитку в дітей ДУ «ІПАГ НАМН України». Транспортування здійснено в умовах спеціалізованого реанімобіля в супроводі дитячого анестезіолога.

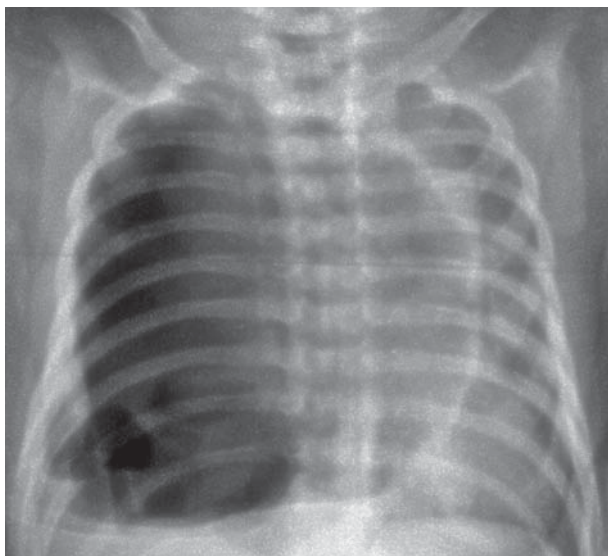
На момент надходження до ДУ «ІПАГ НАМН України» стан хворої важкий, що зумовлено ДН. Дитина кисневозалежна. Під час самостійного дихання помічено задишку й акроціаноз. При



■ **Рис. 5.** Рентгенографія ОГК дитини К. на момент надходження до ДУ «ІПАГ НАМН України»



■ **Рис. 6.** Контрольна рентгенографія ОГК дитини К. після пункції кістозного утворення



■ **Рис. 7.** Рентгенографія ОГК дитини К. через 5 і 10 днів після дренивання кісти

дотації зволоженого кисню через маску колір шкірних покривів нормалізувався. Аускультативно над лівою легенею прослуховували жорстке, ослаблене дихання, над правою — різко ослаблене. Гемодинаміка була стабільна, серцеві тони — звучні, ритмічні. Верхівковий поштовх зміщений ліворуч на 1,0—1,5 см. Грудна клітка мала бочкоподібну форму. Периферичні лімфатичні вузли не пальпуються. Живіт був м'який, безболісний, доступний для пальпації в усіх відділах, не здутий, фізіологічні відправлення — регулярні, не порушені. Дитину госпіталізовано до хірургічного відділення та переведено в умови відділення реанімації та інтенсивної терапії. Розпочато антибактеріальну, інфузійну та посиндромну терапію, дотацію зволоженого кисню через маску та комплексне обстеження дитини.

Після проведення рентгенологічного дослідження та оцінки даних серії раніше здійснених рентгенологічних досліджень і КТ в Обласній дитячій клінічній лікарні в дитини визначили наявність гігантської солітарної багатокамерної кісти нижньої частки правої легенеї з ознаками внутрішньогрудного напруження (рис. 5).

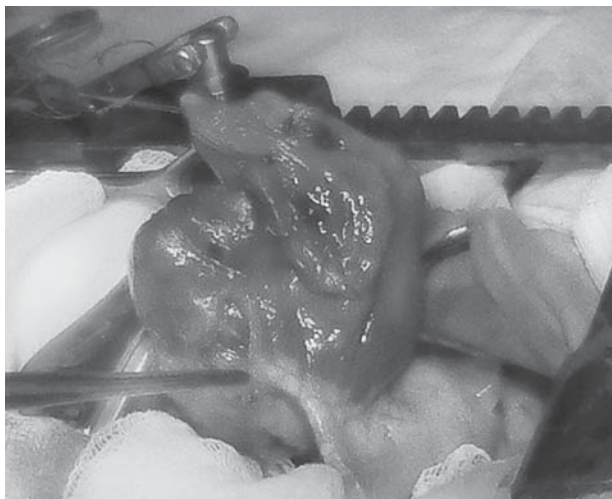
Враховуючи наявність напруженої кісти правої легенеї зі зміщенням межистіння ліворуч, компресії лівої легенеї та колабування правої, проведено пункцію кістозного утворення. Отримано 80 см³ повітря та 10 мл густого гнійного вмісту зеленого кольору, які відправлено в лабораторію для бактеріологічного дослідження. Проведено санацію порожнини кісти через дренаж із підведенням антибіотика (рис. 6). Стан дитини покращився, проте вияви ДН швидко відновилися. Під час бактеріологічного дослідження вмісту кісти виявлено *Pseudomonas aeruginosa*, нечутливої до антибіотиків.

У зв'язку з цим проведено дренивання кісти правої легенеї за Мональдї. Отримано 90 см³ повітря. Порожнину кісти промили розчином декаметоксину до чистих вод з уведенням колістину.

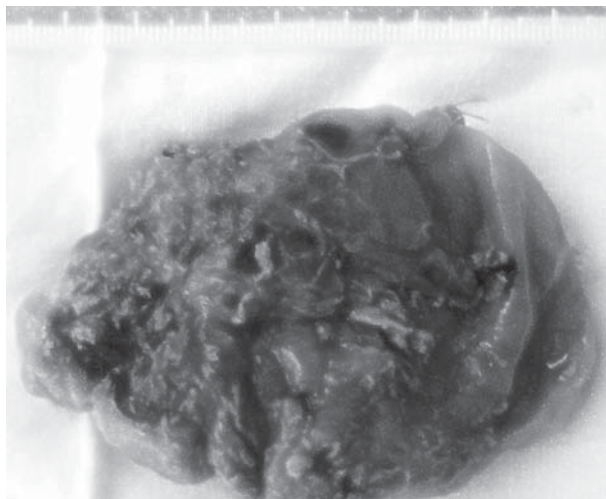
Через анатомічні особливості кісти, зокрема багатокамерність, досягти ефективного її дренивання неможливо, про що свідчать і дані оглядової рентгенографії ОГК в динаміці (через 5 та 10 днів після дренивання кісти) (рис. 7). Через дренаж, встановлений у порожнину багатокамерної кісти, виділень не було. Після проведення пункції напружених камер кісти отримано понад 100 см³ повітря.

Враховуючи неефективність консервативної терапії, прогресування синдрому внутрішньогрудного напруження і ДН, вирішено виконати оперативне лікування. Проведено правобічну торакотомію, пневмоліз, цистектомію.

Особливості операції. Під час ревізії виявлено, що вся плевральна порожнина запаєна площинними злуками. Етапно праву легенею відокремлено від грудної стінки та діафрагми. Уздовж її передньо-бокової поверхні виявлено гігантську повітряну кісту, яка виходить із середньої частки, має розміри 12,0 × 10,0 × 7,0 см та розповсюджується



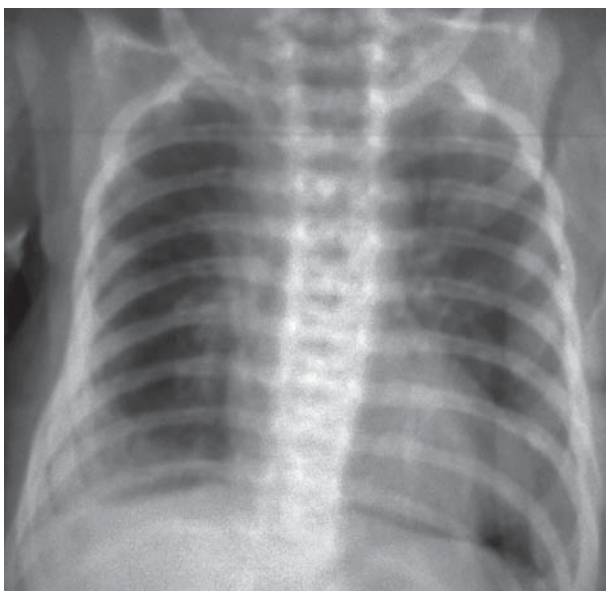
■ **Рис. 8.** Гігантська повітряна кіста середньої частки правої легені дитини К.



■ **Рис. 9.** Макропрепарат видаленої кісти



■ **Рис. 10.** Макропрепарат видаленої кісти після розсічення її оболонок



■ **Рис. 11.** Рентгенографія ОГК дитини К. на 4 добу після операції

від діафрагми до купола плеври, а медіально через переднє межистіння заходить у лівий геміторакс. Кіста спричинила ателектаз верхньої і нижньої часток правої легені, компресію діафрагми, перикарда, лівої легені (рис. 8).

Не розтинаючи просвіт, для запобігання інфікуванню плевральної порожнини єдиним блоком кісту відокремлено від середньої частки правої легені, навколишніх тканин та органів і видалено. З латерального діафрагмально-плеврального синуса видалено давні кров'яні згустки (утворені після проведення багаторазових плевральних пункцій) об'ємом приблизно 7 мл. Під час дослідження макропрепарату видаленої кісти підтверджено її багатокамерність (рис. 9, 10).

Ділянку ніжки видаленої кісти плевризовано. Досягнуто повного аеростазу, що підтверджено водною пробою. Після видалення кісти верхня та нижня частки правої легені розправилися, добре

вентилуються, рожеві, «пухнасті», розміри нормалізувалися. Встановлено плевральний дренаж.

Післяопераційний період перебігав без ускладнень. На 2 добу після операції дитину екстубовано, видалено плевральний дренаж. На контрольній рентгенографії ОГК на 4 добу після операції визначено відновлення нормального розміщення межистіння та вентиляції легень, наявність спайкового процесу в ділянці правого латерального діафрагмально-плеврального синуса (рис. 11).

Шви знято на 12 добу після операції, рана зажила первинним натягом. Дитину виписали зі стаціонару в задовільному стані, скарги відсутні.

Висновки

Наведений клінічний випадок досить рідкісний, тому має значну наукову і практичну цінність для дитячих хірургів, реаніматологів, неонатологів та інших спеціалістів. Запропонована тактика, спосіб

та техніка хірургічного лікування наведеної вродженої вади розвитку, а саме видалення багатокамерної солітарної кисти, ускладненої напруженням і нагноєнням, єдиним блоком без розтину її просвіту, були ефективними, врятували життя дитині

та дали можливість уникнути розвитку важких інфекційних ускладнень, зокрема емпієми плеври, у післяопераційний період. На спосіб видалення ускладнених солітарних кіст легень у дітей отримано патент України на корисну модель [2].

Література

1. Медстандарт. Стандарти надання медичної допомоги в Україні [Електронний Ресурс]: Додаток до наказу МОЗ №18 від 13.01.2005.— Режим електронного доступу: <http://medstandart.net/browse/1805>.
2. Пат. 92591 Україна, МПК (2014.01) А61В 17/00. Спосіб видалення ускладнених солітарних кіст легень у дітей / Слепов О.К.: власник ДУ «ІПАГ НАМН України».— У 2014 02725; заяв. 18.03.14; опубл. 26.08.14, Бюл. № 16.
3. Azizkhan R.G., Crombleholme T.M. Congenital Cystic Lung Disease: Contemporary Antenatal and Postnatal Management // *Pediatric Surgery International*.— 2008.— N 24.— P. 643—657.
4. DiScioscio V., Feraco P., Bazzocchi A. et al. Congenital Cysticadenomatoid Malformation of the Lung Associated with Bronchial Atresia Involving a Different Lobe in an Adult Patient: a case report // *Journal of Medical Case Reports*.— 2010.— N 4.— 164 p.
5. Sirithangkul S., Chuengchitraks S., Staworn D. Late Manifestation of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation // *Journal of the Medical Association of Thailand*.— 2010.— N 93.— P. 223—227.
6. Tireli G. A., Özbey H., Temiz A. et al. Bronchogenic Cysts: A Rare Congenital Cystic Malformation of the Lung // *Surgery Today*.— 2004.— N 34.— P. 573—576.

Успешная хирургическая коррекция гигантской осложненной бронхогенной кисты у одномесячного ребенка

А.К. Слепов, А.П. Пономаренко, Л.Ф. Слепова, М.Ю. Мигур, Г.В. Голопапа

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», Киев

Описан клинический случай лечения ребенка с врожденным пороком развития легких — с гигантской бронхогенной многокамерной кистой средней доли правого легкого, осложненной напряжением и нагноением, синдромом внутригрудного напряжения, ателектазом правого легкого, компрессией перикарда и левого легкого, дыхательной недостаточностью. Проведено оперативное лечение — торакотомия, пневмолиз, цистэктомия. Результат хирургической коррекции этого порока развития — хороший.

Ключевые слова: врожденный порок развития легких, гигантская осложненная бронхогенная киста, хирургическая коррекция, ребенок грудного возраста.

Successful surgical management of giant complicated bronchogenic cyst in a one-month old infant

О.К. Слепов, О.П. Пonomarenko, Л.Ф. Слепова, М.Ю. Мигур, Г.В. Голопапа

Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine, Kyiv

The article deals with the clinical case of a child treatment for a congenital lung malformation — a giant bronchogenic multichamber cyst of the right lung middle lobe complicated by tension, suppuration, thoracic compartment syndrome, right lung atelectasis, respiratory insufficiency, pericardium and the left lung compression. The following surgical management was performed: thoracotomy, division of adhesions of the pleural cavity, cystectomy. Good results of malformation surgical correction was achieved.

Key words: congenital malformation of the lung, giant complicated bronchogenic cyst, surgical management, infant.