

УДК: 616.24+616.27]-007-053.1-07-08

**С.А. Караваева, Т.К. Немилова,
А.Н. Котин, Т.В. Омельченко,
С.В. Старевская, С.Д. Попов,
Н.А. Ильина, Н.А. Борисова**

Медицинский Университет
им. акад. И.П. Павлова,
Детская городская больница №1
(г. Санкт-Петербург, Россия)

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ
РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ И СРЕДОСТЕНИЯ.
ДИАГНОСТИКА. ЛЕЧЕНИЕ**

Ключевые слова: новорожденные дети, врожденные пороки легких и средостения, диагностика, лечение.

Резюме. Врожденные пороки развития легких и средостения у новорожденных детей и младенцев являются относительно новой проблемой неонатальной хирургии. Раннее пренатальное выявление их возможно начиная с 18–20 недели гестации. За последние 15 лет в Санкт-Петербургском Центре неонатальной хирургии было пролечено 95 пациентов с врожденными мальформациями легких и средостения. Основным методом диагностики этих пороков является компьютерная томография. Было прооперировано 72 пациента. Показаниями к раннему хирургическому лечению являются: высокий риск инфицирования и малигнизации, повышение внутригрудного давления, сдавливание жизненно важных органов и смещение средостения.

Введение

Пороки развития органов грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста, требующие оперативного лечения, являются относительно новой проблемой хирургической неонатологии, но достаточно актуальной в настоящее время. Удельный вес этих пороков чрезвычайно высок: среди живорожденных – 3,3%, в структуре перинатальных потерь – 20,6%, в структуре младенческой смертности и детской заболеваемости – 20,1%. Большинство пороков в настоящее

время диагностируется уже антенатально, что позволяет существенно снизить показатели перинатальной заболеваемости и смертности.

Материал и методы

За последние 15 лет в Центре патологии новорожденных г. Санкт-Петербурга было пролечено 95 детей с врожденной патологией органов грудной полости (табл. 1). Среди новорожденных с патологией легких и средостения преобладают доношенные дети (73%).

Таблица 1

Врожденная хирургическая патология легких и средостения

Вид патологии	Всего	Прооперированы	Выжили
Кистоаденоматоз	44	32	43
Секвестрация внелегочная	15	5	15
Секвестрация внутрилегочная	9	9	9
Секвестрация в сочетании с кистоаденоматозом	7	7	7
Бронхиальная атрезия	4	4	4
Кисты средостения	9	9	9
Опухоли средостения	4	4	4
Комбинированные пороки	3	2	3
Итого	95	72	94

В преобладающем большинстве случаев пороки развития диагностированы антенатально, начиная с 18–20-й недели гестации. Ценность антенатального выявления врожденной патологии легких заключается в том, что клинические проявления этих пороков в ряде случаев имеют позднюю манифестацию. При выявлении одностороннего поражения легкого или ограниченного объема поражения в средостении мы рекомендуем сохранение беременности. При выявлении (по данным УЗИ) одностороннего обширного или двустороннего поражения (особенно при сверхценной беременности) для уточнения диагноза проводится внутриутробная магнитнорезонансная томография (МРТ). При двустороннем процессе рекомендуется прерывание беременности, учитывая неблагоприятный прогноз.

Прогрессирующая водянка плода, выраженное объемное воздействие, признаки гипоплазии легкого – прогностически неблагоприятные факторы, увеличивающие риск гибели плода, что является показанием к применению методов эмбриональной хирургии. К последним относятся пункции крупных кист, торакоамниотическое шунтирование, а в странах и учреждениях, где развита хирургия плода – открытые внутриутробные вмешательства (резекция пораженных сегментов легкого). В нашей практике антенатально однократно применялась пункция крупной кисты под контролем УЗИ при кистоаденоматозной аномалии легкого с выраженным объемным воздействием.

Основным методом диагностики пороков развития легких и средостения после рождения ребенка является компьютерная томография (КТ), проводимая в обязательном порядке всем детям с пренатальной диагностикой порока, даже при отсутствии клинических и рентгенологических проявлений. В некоторых случаях при диагностике сосудистых аномалий и пороков развития легких у детей проводится также МРТ в сосудистом режиме и ангиография (в основном при легочной секвестрации), однако в настоящее время в качестве основного метода, часто альтернативного инвазивным методикам (ангиографии) и МРТ, применяется спиральная КТ-ангиография (СКТА), которая позволяет определить аномальный сосуд (от системного артериального кровоснабжения), а двумерные многоплоскостные и трехмерные объемные КТ-преобразования могут выявить

и венозный дренаж.

Опасность инфицирования и малигнизации (достигающая, по некоторым литературным данным, 52–57% в первые 6 месяцев жизни), а также возможность развития спонтанного пневмоторакса, оправдывают, по нашему мнению, активную хирургическую тактику в раннем возрасте – оперативное вмешательство на первом месяце жизни. Синдром внутригрудного напряжения, сдавление жизненно важных органов и смещение их при опухолях и кистах средостения являются абсолютным показанием к срочной операции. Кроме того, своевременно выполненное вмешательство менее травматично и, как правило, требует меньшего объема. Послеоперационное течение в периоде новорожденности более гладкое, восстановительный этап менее длителен, средний койко-день составляет 25. В настоящее время именно раннее оперативное лечение данной группы пороков предотвращает развитие осложнений и способствует нормальному постнатальному развитию легких. Удаление даже значительной части легкого обычно не вызывает каких-либо последствий со стороны функции дыхания, поскольку альвеолы продолжают развиваться до 5-летнего возраста и легкие постепенно компенсируют утраченный объем.

Средний возраст наших пациентов к моменту операции составил 27 дней, однако у 12 малышей (при отсутствии антенатальной диагностики, а также после повторных обследований легких с отрицательной динамикой порока) оперативные вмешательства были произведены в более поздние сроки (от 5 месяцев до 5 лет). По нашему мнению, не требуют операции в периоде новорожденности дети с внелегочной секвестрацией, выявленной случайно при скрининговом УЗИ, при отсутствии клинических проявлений. Эти дети продолжают активно наблюдаться хирургами и пульмонологами, проходят повторные обследования (КТ) и оперируются в старшем возрасте в плановом порядке, в последнее время в данных случаях активно применяется эндоскопическая методика удаления внелегочных секвестров. К группе неоперированных больных (23 ребенка) также относятся дети с кистоаденоматозом с минимальным объемом поражения и без клинических проявлений, и дети, родители которых отказались от оперативного лечения и дальнейшего наблюдения.

За исследуемый период (15 лет) в на-

шем центре было выполнено 17 лобэктомий и 19 резекций доли легкого у детей с кистозно-аденоматозной аномалией легких и с бронхиальной атрезией. При гистологическом исследовании чаще выявлялся кистозно-аденоматоз II типа. У 9 детей удалены кисты средостения; у 4 – опухоли средостения; 14 детям произведено удаление внелегочного секвестра, у 7 из них при гистологическом исследовании внелегочный секвестр сочетался с кистозно-аденоматозом I-II типа, у 2 – секвестр был выявлен при пластике диафрагмы в связи с диафрагмальной грыжей. При внутрилегочном расположении секвестра выполнено 9 резекций доли легкого.

Результаты

Отдаленные результаты прослежены у всех детей. Они не отстают в развитии от своих сверстников, отмечается лишь некоторая склонность к простудным заболеваниям. Все дети наблюдаются совместно с пульмонологом, проходят контрольные обследования (КТ).

Рецидив заболевания, связанный с радикальностью проведенного хирургического лечения, наступил у одного больного с бронхиальной атрезией, повторная операция (радикальное вмешательство) было выполнено в возрасте 8 месяцев.

Хирургическая летальность составила 1,5% – умер 1 больной с кистозно-аденоматозной мальформацией II типа нижней доли левого легкого (антенатальная диагностика), недоношенность 29–30 недель, масса при рождении

1360 г, с рождения состояние крайне тяжелое за счет выраженной дыхательной недостаточности, недостаточности кровообращения, по УЗИ головного мозга - очаги кровоизлияний в ткань мозга. В возрасте 5 суток жизни выполнена операция по срочным показаниям в связи с нарастающей дыхательной недостаточностью за счет внутригрудного напряжения – нижняя лобэктомия слева, пораженная доля занимала весь объем левой плевральной полости и оказывала значимый масс-эффект. В возрасте 25 дней ребенок умер по причине нарастающей полиорганной недостаточности, присоединения инфекционного процесса.

Выводы

1. В число дифференцируемых заболеваний при синдроме дыхательных расстройств у новорожденных необходимо включать пороки развития легких и средостения.

2. Выявленная антенатально патология легких и средостения – показание к переводу ребенка после рождения в стационар (без выписки из родильного дома) для обследования.

3. Основной метод диагностики указанной патологии – компьютерная томография. Для диагностики сосудистых аномалий и пороков развития легких у детей целесообразно применение спиральной КТ-ангиографии (СКТА).

4. Опасность инфицирования и малигнизации при пороках развития легких и средостения, а также синдром внутригрудного напряжения являются показанием к раннему хирургическому лечению в периоде новорожденности.

Литература

1. Альхимович Е.А. Детская оперативная хирургия / Е.А. Альхимович, Г.А. Баиров. – ПИК, 2001.
2. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб., 1996. – 384 с.
3. Разумовский А.Ю. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей / А.Ю. Разумовский, З.Б. Митупов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
4. Шулутко А.М. Эндоскопическая торакальная хирургия / Шулутко А.М. – М.: Медицина, 2006.
5. Wilson RD. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment / RD. Wilson, HL. Hedrick, KW. Liechty // Am. J. Med. Genet. A. – 2006. – 140 (2). – P.151.
6. Adzick NS. Fetal lung lesions: management and outcome / NS. Adzick, MR. Harrison, TM. Crombleholme // Am. J. Obstet. Gynecol. – 1998. – 179 (4). – P.884–889.
7. Adzick NS. Management of fetal lung lesions / NS. Adzick // Clin. Perinatol. Sep. – 2003. – 30(3). – P.481–492.
8. Adzick NS. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history / NS. Adzick, MR. Harrison, PL. Glick // J. Pediatr. Surg. – 1985. – 20. – P.483–488.
9. Cass DL. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration / DL. Cass, TM. Crombleholme, LJ. Howello // J. Pediatr. Surg. – 1997. – 32. – P.986–990.

**ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНЬ
І СЕРЕДОСТІННЯ.
ДІАГНОСТИКА, ЛІКУВАННЯ**

*С.А. Караваяєва, Т.К. Немилова, А.Н. Котин,
Т.В. Омельченко, С.В. Старевська, С.Д. Попов,
Н.А. Іл'їна, Н.А. Борисова*

**Медичний Університет
ім. акад. І.П. Павлова,
Дитяча міська лікарня № 1
(м. Санкт-Петербург, Росія)**

Резюме. Вроджені вади розвитку органів грудної клітки і середостіння у новонароджених і немовлят є відносно новою проблемою неонатальної хірургії. Раннє пренатальне виявлення їх є можливим починаючи з 18–20 тижня гестації. За останні 15 років в Санкт-Петербурзькому Центрі неонатальної хірургії було проліковано 95 пацієнтів з вродженими мальформаціями легень і середостіння. Основним методом діагностики цих станів є комп'ютерна томографія. Було прооперовано 72 пацієнта. Показаннями до раннього хірургічного втручання є: високий ризик інфікування і малігнізації, підвищення внутрішньогрудного тиску, стиснення життєво важливих органів і зміщення середостіння.

Ключові слова: новонароджені, вроджені вади розвитку легень і середостіння, діагностика, лікування.

**CONGENITAL MALFORMATIONS OF LUNGS
AND MEDIASTINUM.
DIAGNOSTICS. TREATMENT.**

*S.A. Karavayeva, T.K. Nemilova, A.N. Kotin,
T.V. Omelchenko, S.V. Starevskaya, S.D. Popov,
N.A. Ilyin, N.A. Borisova*

**Medical University
named after acad. I.P. Pavlov,
Children's City Hospital № 1
(St. Petersburg, Russia)**

Summary. Congenital malformations of lungs and mediastinum in newborns and infants are relatively new problem of neonatal surgery. Early prenatal detection is possible from 18–20 weeks of gestation. During last 15 years in St. Petersburg Center of neonatal surgery 95 patients with congenital malformations of lungs and mediastinum were treated. The main method of diagnostic of these states is computer tomography. 72 patients were operated. Indications for early surgical treatment are the high risk of infection and malignancy, increase of intrathoracic pressure, compression of vital organs and mediastinal shift.

Keywords: newborns, congenital anomalies of lungs, mediastinum, diagnosis, treatment.