

## ПЕДІАТРІЯ

616.24-007.21-07-036.1-053.4

*Н.П. Алексеева**Харьковский национальный медицинский университет***ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ  
ГИПОПАЗИИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Описан клинический случай кистозной гипоплазии легких у ребенка 1-го года жизни. Отмечены трудности диагностики врожденных пороков легких у детей раннего возраста, что может быть связано как с неоднородностью врожденной патологии, так и отсутствием типичных дифференциально-диагностических критериев пороков развития легких. Для своевременной диагностики врожденных пороков развития легких рекомендовано использовать высокоинформативный метод – проведение компьютерной томографии высокого разрешения, иногда с дополнением компьютерной ангиографии.

**Ключевые слова:** пороки развития органов дыхания, гипоплазия легких, дети.

Пороки развития легких – изменения нормальной анатомической структуры легких, возникающие на этапе эмбриональной закладки и развития бронхолегочной системы и вызывающие нарушение ее функций. По данным литературы, диагностируются пороки органов дыхания у детей в 10 – 20 % случаев всей легочной патологии, что связано с отсутствием явных клинических симптомов, характерных для врожденных аномалий легких. Довольно часто (до 30 %) пороки развития легких сочетаются с внелегочными аномалиями. Врожденные аномалии развития легких являются одной из наиболее сложных диагностических проблем современной детской пульмонологии и в большинстве случаев требуют хирургического лечения. Формирование хронических неспецифических заболеваний легких более чем в 60 % случаев также связано с врожденными пороками развития дыхательной системы [1–6]. К наиболее частым порокам, связанным с развитием анатомических, структурных и тканевых элементов легкого, относятся агенезия и аплазия легких, гипоплазия, врожденная доленая эмфизема. По мнению большинства авторов, наиболее распространенным пороком развития легких является гипоплазия легких, частота которой достигает 80 % среди всей врожденной патологии легких [1, 5, 7–9].

Выделяют четыре группы пороков развития легких:

- 1-я – лобарные аномалии (агенезия/ аплазия легкого, добавочное легкое);
- 2-я – аномалии бронхов (бронхиальные кисты – единичные и множественные, кистозное расширение бронхов, трахеобронхо-мегалия, дивертикулы трахеи и бронхов, лобарная эмфизема легких);
- 3-я – аномалии паренхимы легких (агенезия, гипоплазия, аплазия, вне- и внутрилегочная секвестрация);
- 4-я группа – аномалии легочных сосудов – врожденные и приобретенные (аплазия, гипоплазия сосудов, аневризмы, артериовенозные шунты, аберрантные сосуды и др.)

Гипоплазия легкого и его доли – порок развития, связанный с нарушением формирования легкого в период 2–5 месяцев внутриутробного развития. Внутриутробная компрессия легких в результате деформации грудной клетки, диафрагмальной грыжи или общего отека плода нарушает правильное развитие легких и может способствовать формированию гипоплазии легких. Такие заболевания плода, как олигогидрамнион, пороки развития почек, ведут к ограничению стимуляции его роста, уменьшению околоплодных вод, компрессии трахеи, порокам

© Н.П. Алексеева, 2015

развития сосудов, повреждению спинного мозга, гипоплазии легких [3–8, 10–12].

Для гипоплазии характерно недоразвитие всех структурных элементов легкого – сосудов, бронхов, паренхимы. В последнее время гипоплазию разделяют на простую и кистозную. Простая гипоплазия встречается чаще, чем кистозная. При простой гипоплазии имеет место равномерное недоразвитие легкого, отдельных его долей или сегментов. Наблюдаются клинические и рентгенологические симптомы уменьшения легкого: асимметрия грудной клетки, сужение межреберных промежутков, высокое стояние диафрагмы, смещение средостения в большую сторону. Бронхоскопия выявляет уменьшение числа генераций бронхов и их деформацию. При отсутствии воспалительных изменений просвет бронхов может быть нормальным или незначительно расширенным, может отмечаться катаральный эндобронхит. Бронхи непораженных отделов легкого смещены в сторону гипоплазированных сегментов [7, 10, 13].

Кистозная гипоплазия – аномалия легкого или его части, обусловленная антенатальным недоразвитием легочной паренхимы, бронхов и сосудов с формированием кистозных полостей на различных уровнях бронхиального дерева [7, 9, 10, 14]. Аплазия или уменьшение легочной паренхимы, отсутствие хряща в субсегментарных и более мелких бронхах, агенезия респираторного отдела легких, респираторных бронхиол, альвеолярных ходов и альвеол, врожденные бронхоэктазы – наиболее типичные изменения, выявляемые морфологически при кистозной гипоплазии. Кисты легких имеют строение бронхов, однако без хрящевых включений. Хронический воспалительный процесс возникает в различные сроки и протекает с клиническими признаками рецидивирующих пневмоний, бронхоэктазов. На рентгенограмме органов грудной клетки определяется уменьшение размеров пораженных отделов легкого. Процесс чаще локализуется в верхней доле правого легкого и нижней доле левого легкого. Бронхография позволяет выявить деформированные и расширенные бронхи, заканчивающиеся колбовидными и шаровидными полостями. При проведении бронхоскопии отмечается смещение трахеи и бифуркации в большую сторону, гнойный эндобронхит. Лечение обычно хирургическое, если не поражено все легкое. Патоморфологически

выделяют три формы аномалии: 1-я – единичные или множественные кисты диаметром более 2 см с тканевыми элементами, похожими на нормальные альвеолы; 2-я – множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре с бронхиолами и альвеолами; 3-я – обширное поражение обычно некистозного характера со смещением средостения [7, 10]. По данным авторов [7–10, 13], кистозная гипоплазия составляет 50–70 % среди бронхолегочных аномалий, развивающихся из первичной передней кишки. Наиболее часто поражается только одна доля легкого. Специфических клинических симптомов кистозной гипоплазии нет. Наиболее часто заболевание проявляется признаками, характерными для респираторного дистресс-синдрома: одышкой с участием вспомогательной мускулатуры, цианозом, гипоксемией, что затрудняет своевременную диагностику врожденного порока развития легких, особенно у детей раннего возраста.

Приводим клинический случай гипоплазии легких у ребенка 1-го года жизни.

Под нашим наблюдением находилась девочка К., рожденная от 1-й беременности, протекавшей с отягощенным антенатальным анамнезом: гестоз 1-й половины беременности, угроза прерывания беременности, фибриома. Роды в сроке 39 недель, масса при рождении 2800 г. Оценка по шкале Апгар на 1-й минуте – 8 баллов, на 5-й минуте – 9 баллов. В возрасте двух-трех часов жизни состояние ребенка ухудшилось – развился респираторный дистресс-синдром: появились одышка, цианоз, дыхательная аритмия, судороги. Диагностирована внутриутробная двусторонняя пневмония, подтвержденная данными рентгенографии органов грудной клетки и сопровождавшаяся синдромом утечки воздуха, интерстициальной эмфиземой, пневмомедиастинумом. В связи с нарастанием симптомов дыхательной недостаточности функция легких протезировалась ИВЛ ( $\text{FiO}_2$  80 %), продолжительность ИВЛ – 11 суток. Ребенок получал антибактериальную терапию, в/в введение иммуноглобулинов. На фоне ликвидации воспалительно-инфильтративных изменений в легких у ребенка сохранялись одышка, цианоз, плохая прибавка в массе, зависимость от кислорода в течение 35 дней после рождения. Компьютерная томография органов грудной клетки проведена в возрасте 1 мес 10 дней – очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено,

определяется мозаичность и неравномерность пневматизации легочной паренхимы с наличием нечетко очерченного участка гиперпневматоза в задненаружном отделе правого легкого. Трахея и главные бронхи свободно проходима, не смещены. Медиастинальные лимфоузлы не увеличены. Костно-деструктивные изменения не определяются. На фоне проводимой терапии состояние ребенка стабилизировалось: одышка не прогрессировала, хрипы в легких не выслушивались, уменьшилась зависимость от кислорода.

В возрасте двух месяцев у ребенка отмечались срыгивания, периодически рвота фонтаном, плохая прибавка массы тела. Девочка консультирована врачом-эндокринологом, врачом-генетиком. Был установлен диагноз: эпигенетическая болезнь: дефицит фолатного цикла и метилирования (полиморфизм генов MTHFR и MTRR); органическая ацидурия, кетоз с развитием тромбофилии сосудов легких и формированием бронхолегочной дисплазии (эмфизематозное перерождение легких). Осложнение: синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона; постнатальная гипотрофия III ст. эндогенного генеза. На фоне присоединения ОРЗ у ребенка нарастала одышка с развитием тяжелой ДН, на рентгенограмме ОГК – эмфизематозные легочные поля. Клинически – тахипноэ без выраженных физикальных изменений в легких. Диагностический поиск продолжался в направлении исключения врожденных аномалий внутренних органов, в том числе и легких. Параллельно корректировалась терапия в полном объеме. Проведено УЗИ печени, поджелудочной железы, селезенки, почек – патологии не выявлено. При проведении эхокардиографии выявлено функционирующее овальное окно. Повторно в возрасте 4,5 месяцев проведена компьютерная томография ОГК в спиральном режиме шагом томографа 5 мм: воздушность обоих легких снижена за счет инфильтрации интерстиция, определяются единичные эмфизематозные участки от 10 до 20 мм в диаметре. Просвет трахеи и крупных бронхов не изменен. Лимфоузлы средостения, корней легких не увеличены. Заключение: КТ-признаки двусторонней интерстициальной пневмонии.

Сочетание метаболических нарушений, генетически детерминированных, с прогрессированием инфекционного процесса в легких обусловили развитие двусторонней очагово-сливной пневмонии, осложненной ин-

фекционно-токсическим шоком. По тяжести состояния ребенок в возрасте 5 месяцев был госпитализирован в реанимационное отделение с выраженной ДН, кислородозависимостью. Проводилась ИВЛ с  $\text{FiO}_2$  80 – 90 %, и даже при таких параметрах сатурация кислорода оставалась низкой: 84 – 89 %. Отмечались гипорефлексия, мышечная гипотония. Проведена лечебно-диагностическая бронхоскопия, выявлены гнойный эндобронхит, сужение входа в левый главный бронх из-за отека и обтурации гнойной мокротой. По данным эхокардиографии – умеренная дилатация правых отделов сердца с умеренной гипертрофией и гиперкинезией. Несмотря на проводимую массивную антибактериальную терапию в сочетании с иммунотерапией, состояние ребенка оставалось тяжелым, прогрессировала ДН, в возрасте 6 месяцев на фоне прогрессирующей полиорганной недостаточности наступил летальный исход.

#### *Патологоанатомический диагноз*

Основной: врожденная кистозная дисплазия легких (код МКБ – Q 33.6), гипопластический тип с преимущественным поражением правого легкого. Легочная гипертензия: гипертрофия и дилатация правого желудочка сердца (толщина стенки правого желудочка 0,3–0,4 см), неполное закрытие овального окна. Осложнение: двухсторонняя очаговая гнойная бронхопневмония. Эмфизематозное вздутие легких, левосторонний пневмоторакс. Отек вещества головного мозга (масса 610 г). Очаговое кровоизлияние в твердую мозговую оболочку в левой височной зоне в стадии организации. Парез кишечника. Умеренное полнокровие внутренних органов. Атрофические изменения вилочковой железы. Общее истощение (масса тела 5030 г).

Сопутствующий: дефицит фолатного цикла и метилирования, органическая ацидурия, кетоз (по данным медико-генетического центра г. Харькова). Причина смерти – легочно-сердечная недостаточность.

Таким образом, тяжесть бронхолегочного процесса на фоне врожденного порока развития легких – кистозной гипоплазии обеих легких – в сочетании с метаболическими нарушениями у ребенка раннего возраста привели к неблагоприятному исходу.

На сегодняшний день сохраняются трудности в диагностике врожденных аномалий развития легких у детей, особенно у детей раннего возраста, что может быть связано как с неоднородностью врожденной патологии,

так и отсутствием типичных дифференциально-диагностических критериев пороков развития легких. Рентгенография органов грудной клетки, к сожалению, не дает достаточной объективной информации о пороке развития легких. У детей раннего возраста с тяжелым, рецидивирующим течением пневмоний, с тахипноэ при отсутствии типич-

ных физикальных данных пневмонии, гипотрофией для своевременной диагностики врожденных пороков развития легких необходимо использовать высокоинформативный метод – проведение компьютерной томографии высокого разрешения, иногда с дополнением компьютерной ангиографии.

### Литература

1. Гаврисюк И.В. Кистозная гипоплазия легких: клиническое наблюдение / И.В. Гаврисюк, В.М. Рудиченко, М.А. Кушнерова // Укр. пульмонолог. журнал. – 2014. – № 1. – С. 65–68.
2. Гайдашев Э.А. Объективные критерии диагностики врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей / Э.А. Гайдашев, В.Н. Новиков // Пульмонология. — 1994. – № 3. – С. 51–55.
3. Колесников Э.М. Пороки развития легких у детей (патогенез, клиника, диагностика и лечение) / Э.М. Колесников. – Минск: БелМАПО, 2010. – 79 с.
4. Макаров А.В. Врожденные аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение) / А.В. Макаров, П.П. Сокур // Укр. пульмонолог. журнал. – 2003. – № 2. – С. 72–74.
5. Lauria M.R. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction / M.R. Lauria, B. Gonik, R. Romero // Obstet. Gynecol. – 1995. – Vol. 86 (3). – P. 466–475.
6. Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas / K.W. Liechty, H.L. Hedrick, A.M. Hubbard, et al. // J. Pediatric Surgery. – 2006. – Vol. 41 (1). – P. 230–233.
7. Ильина Н.А. Возможности компьютерной томографии в диагностике воспалительных заболеваний легких у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук : спец. 14.00.19 «Лучевая диагностика, лучевая терапия» / Н.А. Ильина. – СПб., 2001. – 20 с.
8. Путов Н.В. Кистозная гипоплазия легких / Н.В. Путов, Ю.Н. Левашов, А.Г. Бобков. – Кишинев: Штиинца, 1982. – 206 с.
9. Albay S. Unilateral pulmonary hypoplasia / S. Albay, F. Cankal, S. Tunali // Intern. J. Anatomical Variations. – 2008. – Vol. 1. – P. 23–25.
10. Врожденные пороки развития легких и средостения. Диагностика и лечение / С.А. Караваяева, Т.К. Немилова, А.Н. Котин и др. // Неонатология, хірургія та перинатальна медицина. – 2014. – № 1 (11). – С. 49–52.
11. Sunam G. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia / G. Sunam, S.J. Ceram // Eur. J. Gen. Med. – 2009. – Vol. 6. – P. 265–267.
12. May K. Pulmonary hypoplasia and congenital renal anomalies / K. May, A. Greenough // Arch. Med. Sci. – 2006. – Vol. 2 (1). – P. 6–9.
13. Abrams M.E. Primary Unilateral Pulmonary Hypoplasia: Neonate through Early Childhood – Case Report, Radiographic Diagnosis and Review of the Literature / M.E. Abrams, V.L. Ackerman, W.A. Engle // J. Perinatology. – 2004. – Vol. 24. – P. 667–670.
14. Сазонов А.М. Аномалии развития легких / А.М. Сазонов, В.Г. Цуман, Г.А. Романов. – Москва: Медицина, 1981. – 280 с.

### Н.П. Алексеева

#### ТРУДНОЩІ ДІАГНОСТИКИ І ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ ГІПОПЛАЗІЇ ЛЕГЕНЬ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

Наведений клінічний випадок кистозної гіпоплазії легень у дитини 1-го року життя. Відзначена важкість діагностики уроджених вад легень у дітей раннього віку, що може бути пов'язано як з неоднорідністю вродженої патології, так і з відсутністю типових диференціально-діагностичних критеріїв пороків розвитку легень. Для своєчасної діагностики вроджених пороків розвитку легень рекомендовано використовувати високоінформативний метод – проведення комп'ютерної томографії високої якості, іноді з доповненням комп'ютерної ангиографії.

**Ключові слова:** *природжені вади легень, гіпоплазія легень, діти.*

*N.P. Alekseeva*

**DIFFICULTIES OF DIAGNOSTICS AND COURSE PECULIARITIES OF PULMONARY HYPOPLASIA IN INFANTS AND TODDLERS**

The clinical case of pulmonary hypoplasia in the infant is described in the article. Difficulties of diagnostics of congenital lungs malformation in children are noted, that can be related both to heterogeneity of innate pathology and by absence of typical differential-diagnostic criteria of teratosiss lights. For timely diagnostics of innate teratosiss lights it is recommended to use a high-informing method is a leadthrough of computer tomography of high-res, sometimes with addition of computer angiography.

**Key words:** *congenital lungs malformation, pulmonary hypoplasia, children.*

*Поступила 03.09.15*