

ДИАГНОСТИКА И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ТЯЖЕЛЫХ ФОРМ КИСТОЗНОЙ АДЕНОМАТОИДНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Н.А. Ильина^{1, 2}, к. м. н., доцент, врач-рентгенолог;

С.А. Караваева^{1, 2}, д. м. н., профессор, заведующая кафедрой детской хирургии;

Т.В. Патрикеева¹, к. м. н., врач – детский хирург

¹ ГБУЗ «Детская городская больница № 1»,
ул. Авангардная, 14, Санкт-Петербург, 198205, Российская Федерация;

² ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»
Минздрава России,
ул. Кирочная, 41, Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация

DIAGNOSIS AND TREATMENT POLICY FOR SEVERE CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG IN NEWBORN INFANTS

N.A. Il'ina^{1, 2}, MD, PhD, Associate Professor, Radiologist;

S.A. Karavaeva^{1, 2}, MD, PhD, DSc, Professor, Head of Pediatric Surgery Chair;

T.V. Patrikeeva¹, MD, PhD, Pediatric Surgeon

¹ Children's City Hospital № 1,
ul. Avangardnaya, 14, St. Petersburg, 198205, Russian Federation;

² I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Health of the Russia,
ul. Kirochnaya, 41, St. Petersburg, 191015, Russian Federation

Цель исследования – представить диагностику и тактику лечения тяжелых форм кистозной аденоматоидной мальформации (КАМ) легких у новорожденных, позволяющие исключить летальный исход и обеспечить хорошее качество жизни в дальнейшем.

Материал и методы. Описаны собственные клинические случаи 12 новорожденных с гистологической верификацией диагноза КАМ I типа с выраженным объемным воздействием, тактика ведения беременности, сроки и алгоритм постнатального лучевого обследования, метод лечения, изучены отдаленные результаты.

Результаты. Прослеженные отдаленные результаты преимущественно хорошие (77,8%), неудовлетворительных результатов и летальности в этой группе пациентов нет.

Заключение. Прогноз для жизни при тяжелых формах КАМ с высоким риском антенатальной гибели плода может быть благоприятным при правильной тактике ведения беременности, раннем обследовании и хирургическом лечении. Компьютерная томография и компьютернотомографическая ангиография являются основными методами постнатальной диагностики, определяющими дальнейшую тактику хирурга-неонатолога. При подтверждении диагноза КАМ I типа с выраженным объемным воздействием показано оперативное лечение в срочном порядке.

Ключевые слова: новорожденные; пороки легких; кистозная аденоматоидная мальформация легких; многосрезовая компьютерная томография.

Для цитирования: 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): 135–42. DOI: 10.20862/0042-4676-2017-98-3-135-142

Для корреспонденции: Патрикеева Татьяна Викторовна; E-mail: tv_omelchenko@mail.ru

Objective. To present the diagnosis of and treatment policy for severe cystic adenomatoid malformation (CAM) of the lung in newborn infants, allowing one to rule out a fatal outcome and to ensure good quality of life in the future.

Material and methods. The authors describe their own 12 clinical cases in newborn infants with the histologically verified diagnosis of type 1 CAM with a pronounced mass effect, as well as pregnancy management tactics, the time and algorithm of postnatal radiation examination, a treatment method and give long-term results.

Results. The traced long-term results are predominantly good (77.8%); there are no poor outcomes or mortality in this patient group.

Conclusion. The prognosis for life in severe forms of CAM with a high risk of antepartum fetal demise can be favorable if there is a correct pregnancy management tactics, early examination, and surgical treatment. Computed tomography and computed tomographic angiography are main postnatal diagnostic techniques that determine the further tactics of a neonatal surgeon. Emergency surgery is indicated after the diagnosis of type 1 CAM with a pronounced mass effect is confirmed.

Index terms: newborn infants; lung malformations; cystic adenomatoid malformation of the lung; multislice computed tomography.

For citation: Il'ina N.A., Karavaeva S.A., Patrikeeva T.V. Diagnosis and treatment policy for severe congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in newborn infants. *Vestnik Rentgenologii i Radiologii (Russian Journal of Radiology)*. 2017; 98 (3): 135–42 (in Russ.). DOI: 10.20862/0042-4676-2017-98-3-135-142

For correspondence: Tat'yana V. Patrikeeva; E-mail: tv_omelchenko@mail.ru

Information about authors:

Il'ina N.A., <http://orcid.org/0000-0003-2657-8778>

Karavaeva S.A., <http://orcid.org/0000-0001-5884-9128>

Patrikeeva T.V., <http://orcid.org/0000-0002-5247-836X>

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received 19 April 2017

Accepted 18 May 2017

Введение

Пороки развития легких, требующие оперативного лечения в раннем возрасте, являются актуальной проблемой хирургической неонатологии. Благодаря успехам пренатальной диагностики пациенты с врожденными пороками развития (ВПР) органов грудной полости госпитализируются для обследования и лечения уже в раннем постнатальном периоде. Общая частота данной патологии составляет от 1:10 000 до 1:25 000 рождений (2,2%). Важность пренатального выявления врожденной патологии легких трудно переоценить, поскольку ее клинические проявления в большинстве случаев имеют позднюю манифестацию и, как правило, возникают уже на фоне развившихся осложнений, обусловленных присоединением инфекционного процесса, нарастающим внутригрудным давлением и объемным воздействием на окружающие органы и ткани [1, 2]. Все это не только осложняет хирургическое лечение самого порока, но и может привести к нарушению структуры и функции прилежащих органов. Описаны случаи дилатации бронхов, образования бронхоплевральных фистул, стеноза легочной артерии, бронхомаляции и развития такого жизнеопасного осложнения, как пневмоторакс [3]. К тому же потенциальная возможность злокачественной трансформации признается во всех случаях кистозной аденоматоидной мальформации легких [4–6].

Одним из наиболее часто встречающихся пороков развития органов грудной полости является кистозная аденоматоидная мальформация (КАМ) легких, наиболее распространен ее I тип (60–70%), характеризующийся благоприятным прогнозом для жизни. Однако в редких случаях, при прогрессивном росте кист еще в пренатальном периоде, сопровождающемся выраженным объемным воздействием, признаками гипоплазии легкого,

при неправильной тактике ведения беременности, несвоевременном обследовании и лечении прогноз для жизни может быть неблагоприятным.

Именно этим редким формам КАМ и посвящена данная работа, целью которой было продемонстрировать диагностику и тактику лечения тяжелых форм кистозной аденоматоидной мальформации легких у новорожденных, позволяющие исключить летальный исход и обеспечить хорошее качество жизни ребенка в дальнейшем.

Материал и методы

Проведен ретроспективный анализ результатов диагностики и лечения ВПР легких и средостения у 180 детей, находившихся в Центре патологии новорожденных на базе Детской городской больницы № 1 г. Санкт-Петербурга с 1996 по 2016 г. 142 пациента были прооперированы, из них 70 детей – с КАМ. На долю КАМ I типа пришлось 23 (32,9%) случая, при этом 12 (52,2%) детей с выраженным объемным воздействием и признаками дыхательной недостаточности (ДН) с рождения были прооперированы в первые 5 сут жизни.

Все дети родились от срочных родов на 38–40-й неделе гестации, 4 (33%) из 12 – путем кесарева сечения. Среди этих пациентов отмечалось небольшое преобладание мальчиков (7:5), однако статистически достоверных различий не выявлено ($p > 0,05$). Масса тела при рождении варьировала от 3260 до 4650 г (в среднем $3895 \pm 457,3$ г).

С рождения у пациентов отмечались признаки ДН, 5 из 12 детей были интубированы в родильном зале и переведены на вспомогательную искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). В первые часы жизни новорожденные были доставлены в отделение реанимации ДГБ № 1, в обязательном порядке всем выполнены рентгенограммы грудной клетки

в задней прямой проекции. А также, учитывая данные пренатального обследования и выраженные клинические проявления порока, в срочном порядке проводилась многосрезовая компьютерная томография (МСКТ) грудной полости.

МСКТ выполняли на мультидетекторных сканерах «Aquilion 32» фирмы Toshiba Medical Systems и «Somatom Definition AS 64» фирмы Siemens. Использовали специальные педиатрические протоколы и программы по снижению лучевой нагрузки. У 9 больных проведена МСКТ-ангиография (МСКТАГ) с использованием автоматического шприца, скорость введения контрастного вещества составляла от 1 до 2 мл/с. Использовались неионные контрастные препараты с концентрацией йода 270 и 300 мг йода/мл из расчета 2 мл/кг веса ребенка.

Постпроцессорная обработка изображений проводилась с использованием пакета программ 3D-преобразований с построением изображений по стандартным программам, включающим мультипланарные реформации (multiplanar reformations, MPR), проекции максимальных интенсивностей (maximum intensity projections, MIP) и объемные преобразования (volume rendering technique, VRT).

МСКТ грудной полости у 3 новорожденных выполнялась без седации. МСКТАГ у 9 новорожденных проводилась под наркозом: у 4 – без интубации, на спокойном дыхании, у 5 – в условиях ИВЛ. Все МСКТ-исследования выполнялись под контролем частоты сердечных сокращений и сатурации.

Хирургическое лечение проведено в сроки от 14 часов до 5 суток жизни в объеме лобэктомии.

Рентгенограммы грудной клетки в задней прямой проекции были выполнены в 1-е сутки после операции у всех 12 больных. У 3 из них в связи с нарастающей ДН выполнялись рентгенограм-

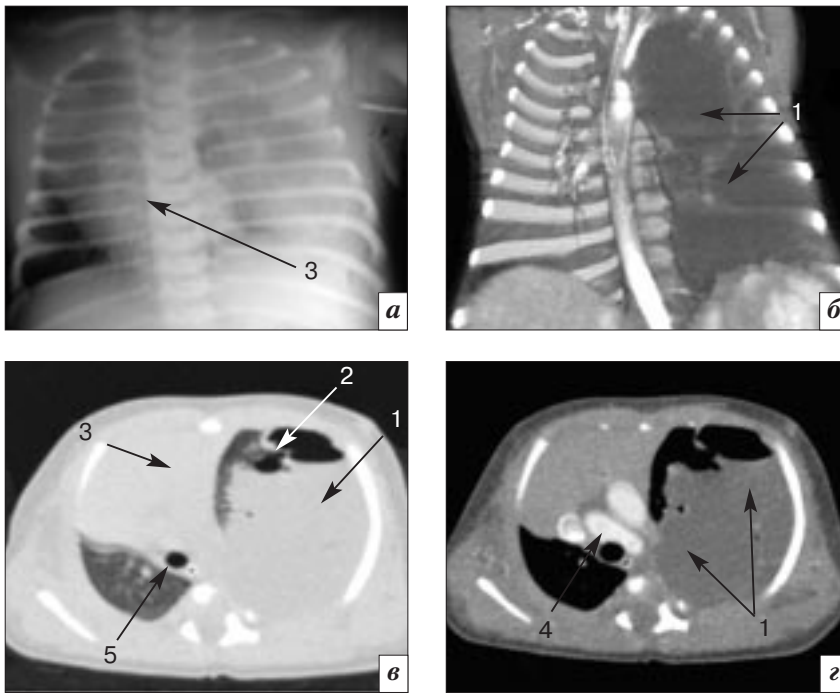


Рис. 1. КАМ I типа нижней доли левого легкого. Рентгенография и многосрезовая компьютерно-томографическая ангиография грудной полости новорожденного в возрасте 4 часов жизни: *а* – рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции; *б* – постпроцессинговая МIP-реконструкция; *в* – томограмма на уровне дуги аорты, легочный режим; *г* – томограмма на уровне дуги аорты, средостенный режим. В нижней доле левого легкого определяется больших размеров образование, представленное крупными кистами, заполненными фетальной жидкостью (1), с наличием мелких кист (2) в его структуре, занимающее большую часть левого гемиторакса. Определяется выраженное объемное воздействие: компрессия прилежащих структур легкого, средостение расположено в правой половине грудной полости (3), смещение и ротация дуги аорты (4) и трахеи (5)

мы на 2-е, 6-е и 8-е сутки после операции – определялся напряженный пневмоторакс, что потребовало дополнительного дренирования плевральной полости. На контрольных рентгенограммах грудной клетки у всех 12 детей перед выпиской (на 10–16-е сутки после операции) легкие были расправлены, выпота в плевральных полостях и патологических образований не определялось.

Все дети до настоящего времени находятся под наблюдением, срок катамнестического наблюдения составил от 6 мес до 10 лет. Контрольные рентгенологические исследования включали рентгенограммы грудной клетки в возрасте от 2 мес до 3 лет (у 9 больных) и МСКТ грудной полости в возрасте от 2 мес до 10 лет (у 9 больных). Для оценки отдаленных результатов хирургического лечения данного порока кроме МСКТАГ применялось исследование функции внешнего дыхания (ФВД) методами спирографии и импульсной осцилографии.

Обработка результатов ретроспективного исследования больных с ВПР легких проводилась с использованием пакета при-

кладных программ Statistica 7.0, что позволило осуществлять все расчеты по стандартным формулам математической статистики с учетом полученных данных. Различия данных, полученных в ходе исследования, считали статистически значимыми при $p < 0,05$. Также в исследовании применялись критерий Фишера и критерий знаков.

Результаты

У всех 12 пациентов ВПР легкого был выявлен пренатально по результатам УЗИ, проведен тщательный контроль за течением беременности. У 3 (25%) плодов в связи с высоким риском гибели, обусловленным прогрессирующим ростом кист, выполнен цистоамниоцентез (у одного – на 33-й неделе гестации, у двух – на 36-й), что позволило пролонгировать беременность. С рождения у всех отмечались признаки ДН в виде одышки, цианоза, дыхания с участием вспомогательной мускулатуры; 5 из 12 новорожденных были интубированы в родильном зале и переведены на вспомогательную ИВЛ. В первые часы жизни новорожденные были доставлены в отделение реанимации ДГБ № 1. Рентгено-

граммы грудной клетки и МСКТ были выполнены сразу при поступлении. Во всех случаях диагноз КАМ I типа с выраженным объемным воздействием был подтвержден.

Рентгенологически у всех 12 больных визуализировалось смещение средостения в здоровую сторону, у 4 из них КАМ определялась как объемное образование, у 3 – в виде кисты с горизонтальным уровнем жидкости и у 5 – как больших размеров воздушное кистозное образование. У 5 пациентов такое образование занимало весь объем гемиторакса на стороне поражения.

МСКТ грудной полости, выполненная в сроки от 4 до 24 часов жизни, позволила детализировать характер, объем и локализацию поражения, а также оценить степень объемного воздействия. Проведение МСКТАГ дало возможность дифференцировать КАМ от врожденной опухоли и исключить внутрилегочную секвестрацию.

Патологическое образование во всех случаях было представлено крупными кистами, у 4 они были полностью заполнены фетальной жидкостью (рис. 1), у 3 – с горизонтальным уровнем

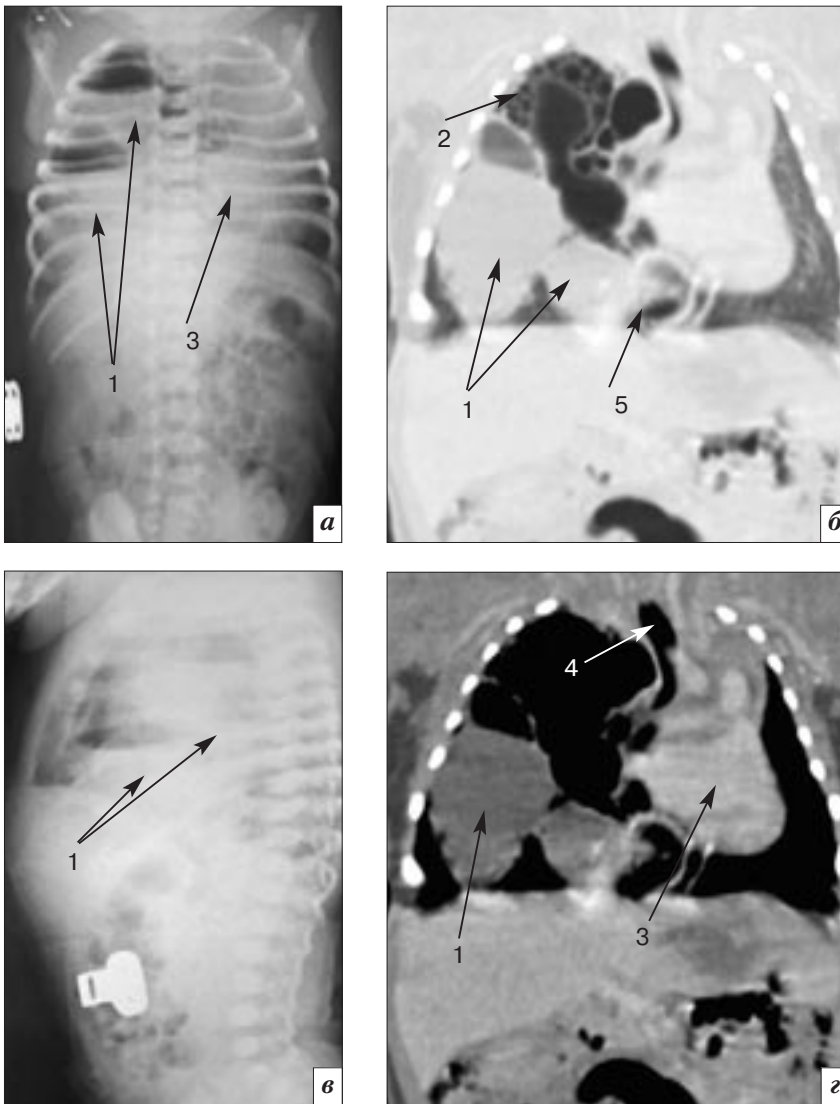


Рис. 2. КАМ I типа нижней доли правого легкого. Рентгенография и МСКТАГ грудной полости новорожденного в возрасте 8 часов жизни: *а, в* – рентгенограммы грудной клетки и брюшной полости в задней прямой и правой боковой проекциях; *б, г* – многоплоскостная реформация во фронтальной плоскости: легочный и средостенный режимы. В нижней доле правого легкого определяется больших размеров образование, представленное крупными кистами с горизонтальным уровнем жидкости (1), с наличием мелких кист (2) в его структуре, занимающее большую часть правого гемиторакса. Определяется значительное объемное воздействие: компрессия прилежащих структур легкого, выраженное смещение сердца и крупных сосудов влево (3), смещение, девиация и ротация трахеи (4), медиастинальная грыжа (5)

Таблица 1

Локализация патологических образований у больных с тяжелой формой КАМ I типа по данным МСКТ грудной полости (n=12)

Локализация КАМ I типа	Число больных	
	абс.	%
Правое легкое	7	58,3
верхняя и средняя доля	1	8,3
средняя доля	1	8,3
средняя и нижняя доля	1	8,3
нижняя доля	4	33,4
Левое легкое	5	41,7
верхняя доля	2	16,7
нижняя доля	3	25
Всего...	12	100

жидкости (рис. 2), а у 5 кисты содержали только воздух. Процесс был односторонним у всех больных, с преимущественной лока-

лизацией в нижней доле легкого (66,7%) (табл. 1).

Степень объемного воздействия и критерии оценки представ-

Таблица 2

Степень объемного воздействия у больных с тяжелой формой КАМ I типа по данным МСКТ грудной полости (n=12)

Объемное воздействие	Число больных	
	абс.	%
Умеренное (компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов)	1	8,3
Выраженное (компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия крупных сосудов средостения)	6	50
Значительное (компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия и ротация трахеи, крупных сосудов средостения, медиастинальная грыжа)	5	41,7
Всего...	12	100

лены в таблице 2. В 91,7% случаев определялось выраженное и значительное объемное воздействие со смещением средостения

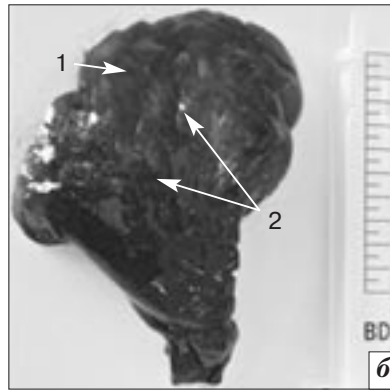
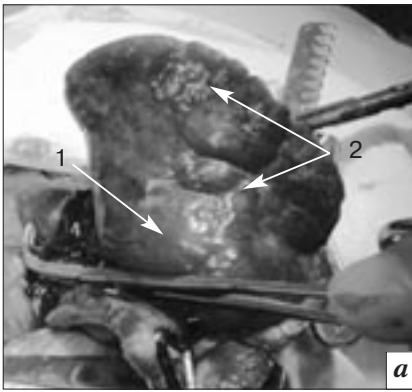


Рис. 3. КАМ I типа нижней доли левого легкого. Новорожденный мальчик, КАМ левого легкого диагностирована пренатально. Роды в срок через естественные родовые пути, с рождения ДН. В первые часы жизни переведен в ДГБ № 1. Выполнены рентгенограммы и МСКТАГ грудной полости, диагноз подтвержден. Нижняя лобэктомия в 1-е сутки жизни: *а* – интраоперационная картина: кистозно-измененная нижняя доля левого легкого; *б* – макропрепарат. Крупная киста в центре нижней доли (1), множественные мелкие кисты (2)

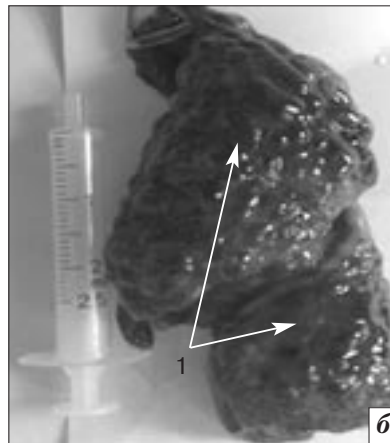
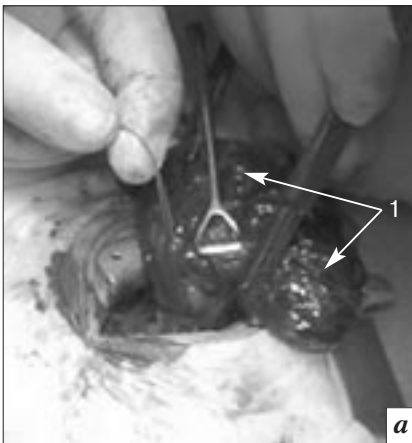


Рис. 4. КАМ I типа верхней и средней долей правой легкого. Новорожденная девочка, пренатально диагностирована КАМ правого легкого с объемным воздействием. Роды на 34-й неделе через естественные родовые пути, с рождения ДН. В первые часы жизни переведена в ДГБ № 1. Выполнены рентгенограммы и МСКТАГ грудной полости, диагноз подтвержден. Билобэктомия справа на 5-е сутки жизни: *а* – интраоперационная картина: кистозно-измененные верхняя и средняя доли правой легкого; *б* – макропрепарат. Множественные кисты диаметром более 2 см в верхней и средней долях (1)

в здоровую сторону, компрессией и ротацией трахеи и крупных сосудов, медиастинальными грыжами.

Учитывая характер и объем поражения, всем детям было показано оперативное лечение в срочном порядке после подготовки.

Операции проведены в сроки от 14 часов до 5 суток жизни. В 10 случаях были выполнены лобэктомии (рис. 3), у 2 пациентов при поражении двух долей легкого проведены билобэктомия и лобэктомия в сочетании с резекцией доли (рис. 4), среднее время операции составило 50 ± 10 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений, экстубация выполнена на 3–4-е сутки после хирургического лечения. Средний койко-день пациентов после операции составил 10 ± 2 дня.

Гистологически после операции диагноз КАМ I типа подтвержден во всех случаях.

Отдаленные результаты лечения прослежены у всех 12 паци-

ентов, регулярно наблюдающихся в диспансерном отделении больницы. Оценка проводилась на основании сопоставления субъективных жалоб (быстрая утомляемость при физических нагрузках, склонность к простудным заболеваниям, одышка, боли в грудной клетке, кашель) и результатов объективных методов исследования: определение функции внешнего дыхания (ФВД) методами спирометрии и импульсной осциллометрии для детей старше 5 лет (5 пациентов), а также лучевых методов обследования у 9 пациентов (рис. 5). В 3 случаях оценка отдаленных результатов объективными методами не проводилась, так как после операции прошло менее 1 года и субъективных жалоб у родителей не было.

Из 9 обследованных пациентов у 7 (77,8%) результат достигнут хороший, дети растут и развиваются соответственно возрасту, у 2 (22%) отмечены склонность к простудным заболеваниям,

снижение функции внешнего дыхания (это дети с изначально наиболее выраженными проявлениями ДН, нуждавшиеся в интубации с рождения). Неудовлетворительных результатов и летальности в этой группе пациентов нет.

Обсуждение

Кистозная аденоматоидная мальформация легких представляет собой кистозную трансформацию легочной ткани с признаками пролиферации бронхиальных структур за счет альвеол. Частота развития КАМ составляет 1 случай на 4000 рождений [7].

Существует много вариантов классификации данного порока в зависимости от уровня поражения трахеобронхиального дерева, эмбриональной стадии развития, размеров кистозных полостей и гистологического строения. Однако в настоящее время наиболее часто используемая клиницистами классификация КАМ принадлежит патологу

J.Th. Stocker [8], который выделил три основных варианта порока:

- Тип I – единичные или множественные кисты диаметром более 2 см, выстланные мерцательным псевдослоистым цилиндрическим эпителием, связанные с бронхиальным деревом пораженной доли легкого. Между кистами могут располагаться тканевые элементы, напоминающие нормальные альвеолы. Является наиболее распространенным типом КАМ (60–70% случаев).

- Тип II – множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре, выстланные мерцательным эпителием, также связанные с бронхиальным деревом. Между кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы, в то время как слизистые клетки и хрящ отсутствуют. При этом варианте отмечается высокая частота (до 60% случаев) сочетанных врожденных аномалий, которые могут повлиять на прогноз.

- Тип III – редко встречающаяся форма порока (менее 5% случаев), характеризующаяся обширным поражением легкого обычно некистозного характера. Гистологически определяются бронхиолоподобные образования с цилиндрическим кубовидным эпителием, разделенные тканевыми структурами, имеющими размеры альвеол и выстланными мерцательным кубовидным эпителием.

По данным литературы и ретроспективного анализа собственных клинических наблюдений, прогноз для жизни при КАМ I типа после оперативного лечения благоприятный [3, 9], а сроки лечения могут варьировать в зависимости от клинических проявлений и объема поражения [10, 11]. Однако при прогрессивном росте кист еще в пренатальном периоде, при неправильной тактике ведения беременности [12], несвоевременном обследовании и лечении прогноз для жизни может быть неблагоприятным.

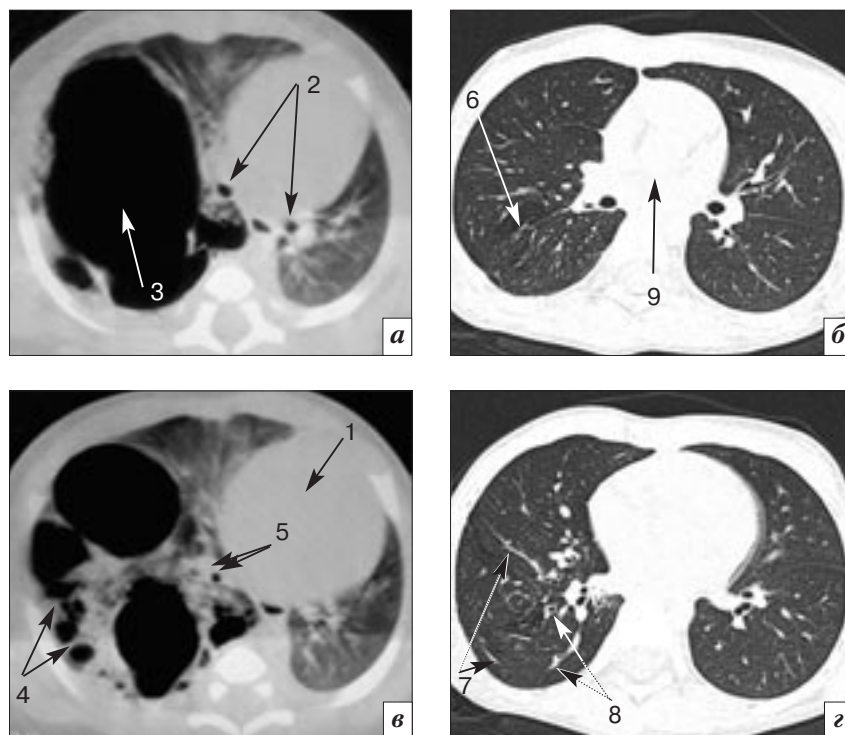


Рис. 5. КАМ I типа нижней и средней долей правого легкого. Оперативное лечение в объеме средней лобэктомии и резекции нижней доли правого легкого на 4-е сутки жизни. Наблюдение в течение 6 лет: субъективных жалоб нет, ребенок растет и развивается соответственно возрасту. Плановая КТ выполнена перед школой: *а, в* – КТ грудной полости в 1-е сутки жизни (легочный режим); в нижней доле правого легкого от верхней апертуры до диафрагмы определяется патологическое образование большого размера, оказывающее выраженное объемное воздействие: органы средостения расположены в левой половине грудной полости (1), смещение влево и ротация долевых бронхов (2); образование состоит из крупной воздушной кисты с неровными стенками (3) и более мелких кист округлой и овальной формы (4), разделенных мягкоткаными структурами, крупные бронхи правого легкого перемещены в соответствии с изменением объема, бронхи базальной пирамиды сближены (5); *б, з* – МСКТ грудной полости в возрасте 6 лет (легочный режим): в зоне оперативного лечения – нарушение архитектоники легочной ткани с минимальными зонами вздутия (6) и плевропульмональными тяжами (7), перемещение оставшихся бронхов базальных сегментов нижней доли правого легкого (8) в соответствии с изменением объема и топографии. Оставшаяся часть правого легкого полностью выполняет правую половину грудной полости, средостение (9) не смещено

В настоящее время ранняя пренатальная диагностика данной формы порока возможна уже с 18–20-й недели гестации. При УЗИ выявляются эконегативные мультикистозные массы, смещение органов средостения, признаки неиммунной водянки плода, полигидрамнион, кроме того, оцениваются объем поражения и степень гипоплазии легочной ткани [12].

При наличии доминирующей кисты, вызывающей выраженное объемное воздействие на окружающие ткани, и при условии,

что ее размеры превышают 1/3 всего объема пораженного легкого, а также при прогрессирующей водянке плода и признаках гипоплазии легких, что является прогностически неблагоприятными факторами, увеличивающими риск гибели плода, показано применение методов фетальной хирургии, рекомендуется проводить цистоамниоцентез или торакоамниотическое шунтирование кист под ультразвуковым контролем [13–15].

Таким образом, выявленные при пренатальном УЗИ измене-

ния в легких требуют динамического наблюдения и обязательно консультирования для определения оптимальной тактики дальнейшего ведения беременности и родов. Все 12 новорожденных в данном исследовании находились под динамическим наблюдением в Медико-генетическом центре и Центре хирургии новорожденных с 18 нед беременности. В 3 случаях по результатам пренатального УЗИ определялось прогрессирующее увеличение размеров кист в легочной ткани, что потребовало фетального хирургического вмешательства на 33-й и 36-й неделях гестации.

При выраженном объемном воздействии кист показан перевод в специализированный стационар для обследования и лечения в первые часы жизни, что и было выполнено во всех случаях в данном исследовании.

Постнатальная диагностика ВПР легких всегда предусматривает использование лучевых методов исследования, таких как УЗИ, рентгенография легких, МСКТ грудной полости и МСКТАГ [12, 13, 16]. При объемном воздействии кист, выявленном пренатально, и признаках ДН с рождения обследование проводится в срочном порядке. В данном исследовании сроки поступления новорожденных в специализированный стационар составили от 1 до 4 часов жизни. МСКТ и МСКТАГ грудной полости выполнены у всех новорожденных в первые сутки жизни, и во всех случаях достоверно диагностирована КАМ I типа.

На сегодняшний день МСКТАГ считается основным и оптимальным методом, подтверждающим или исключаящим порок развития легкого, точность его приближается к 100% [16]. Проведение МСКТАГ позволило исключить внутрилегочную секвестрацию, так как не было выявлено aberrантных артериальных и дополнительных венозных сосудов. МСКТ и МСКТАГ груд-

ной полости дали возможность детализировать характер, объем и локализацию поражения, а также оценить степень объемного воздействия. На основании клинической картины и результатов МСКТ грудной полости все 12 новорожденных были прооперированы в срочном порядке после подготовки, а выявленные ВПР расценены как тяжелые формы КАМ I типа.

Исходя из результатов постнатальной лучевой диагностики, хирурги-неонатологи определяют дальнейшую тактику лечения, с полной коррекцией порока легких в экстренном или срочноплановом порядке. Это позволяет избежать развития осложнений, способствует снижению младенческой смертности и улучшению качества жизни и развития ребенка.

Выводы

1. В случае пренатального выявления у плода пороков развития легких требуется наблюдение за динамикой процесса с ультразвуковым контролем. При прогрессировании порока, появлении смещения средостения и выпота в серозных полостях необходимо рассмотреть вопрос о внутриматочном цистоамниоцентезе.

2. Всем детям с тяжелыми формами КАМ легких показан перевод в специализированный стационар в первые часы жизни и обследование в срочном порядке.

3. МСКТАГ является основным методом постнатальной диагностики, определяющим дальнейшую тактику хирурга-неонатолога.

4. При подтверждении диагноза КАМ I типа с выраженным и значительным объемным воздействием показано оперативное лечение в срочном порядке. Операцией выбора является лобэктомия.

5. Прослеженные отдаленные результаты преимущественно хорошие (77,8%), неудовле-

творительных результатов и летальности в этой группе пациентов нет.

6. Прогноз для жизни при тяжелых формах КАМ с высоким риском антенатальной гибели плода может быть благоприятным при правильной тактике ведения беременности, раннем обследовании и хирургическом лечении.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Литература [References]

1. Mathai A.M., Kini H., Pai M.R. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung type 1. *J. Pediatr. Surg.* 2010; 45 (2): e25–8.
2. Seo T., Ando H., Watanabe Y. et al. Acute respiratory failure associated with intrathoracic masses in neonates. *J. Pediatr. Surg.* 1999; 34 (11): 1633–7.
3. Laberge J.M., Bratu I., Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Pediatr. Respir. Rev.* 2004; 5 (Suppl. A): 305–12.
4. Ozcan C., Celik A., Ural Z. et al. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature. *J. Pediatr. Surg.* 2001; 36 (7): 1062–5.
5. Nasr A., Himidan S., Pastor A.C. et al. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J. Pediatr. Surg.* 2010; 45 (6): 1086–9.
6. Summers R.J., Shehata B.M., Bleacher J.C. et al. Mucinous adenocarcinoma of the lung in association with congenital pulmonary airway malformation. *J. Pediatr. Surg.* 2010; 45 (11): 2256–9.
7. Медведев М.В. Алгоритмы пренатальной диагностики: Учебное пособие. М.: Реальное время; 2005: 14. [Medvedev M.V. The algorithms of prenatal diagnosis: Tutorial. Moscow: Real'noe Vremya; 2005: 14 (in Russ.).]

8. Stocker J.T., Madewell J., Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphological spectrum. *Hum. Pathol.* 1977; 8: 155–71.
9. Beres A., Aspirot A., Paris C. et al. A contemporary evaluation of pulmonary function in children undergoing lung resection in infancy. *J. Pediatr. Surg.* 2011; 46 (5): 829–32.
10. Nemilova T., Karavaeva S., Omelchenko T. et al. Congenital malformations of lung and mediastinum in infants. 10th Conference of the Baltic Association of Pediatric Surgeons. Riga; 2008: 23.
11. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б. Эндоскопические операции в торакальной хирургии у детей. М.: GEOTAR-Media; 2010: 70–4, 81–3, 115–24. [Razumovskiy A.Yu., Mitupov Z.B. Endosurgical procedures in pediatric thoracic surgery. Moscow: GEOTAR-Media; 2010: 70–4, 81–3, 115–24 (in Russ.).]
12. Медведев М.В. Пренатальная эхография. М.: Реальное время; 2005: 341–78. [Medvedev M.V. Prenatal echography. Moscow: Real'noe Vremya; 2005: 341–78 (in Russ.).]
13. Караваева С.А., Михайлов А.В., Леваднев Ю.В. Мультидисциплинарный подход к ante- и постнатальному ведению ребенка с кистоаденоматозом легкого с выраженным объемным эффектом. В кн.: Международный конгресс по перинатальной медицине. М.; 2011: 114. [Karavaeva S.A., Mikhailov A.V., Levadnev Yu.V. Multidisciplinary approach to antenatal and postnatal management of cystic adenomatoid lung malformation with marked mass-effect. In: International Congress in Perinatal Medicine. Moscow; 2011: 114 (in Russ.).]
14. Adzick N.S., Harrison M.R. Fetal surgical therapy. *Lancet.* 1994; 343 (8902): 89.
15. Peranteau W.H., Adzick N.S., Boelig M.M. et al. Thoracoamniotic shunts for the management of fetal lung lesions and pleural effusions: a single-institution review and predictors of survival in 75 cases. *J. Pediatr. Surg.* 2015; 50 (2): 301–5.
16. Ильина Н.А. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматозных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Медицинская визуализация.* 2010; 2: 88–95. [Il'ina N.A. Current methods of imaging for diagnosis of cystic adenomatoid lung malformations in newborns and infants. *Meditsinskaya Vizualizatsiya (Medical Visualization, Russian journal).* 2010; 2: 88–95 (in Russ.).]

Поступила 19.04.2017

Принята к печати 18.05.2017