

УДК 617.54.089.85

Клиническое наблюдение

## КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ: ВРОЖДЁННАЯ КИСТОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГКОГО

**Ю. В. Черненко** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии, профессор, доктор медицинских наук; **И. В. Горемыкин** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, заведующий кафедрой хирургии детского возраста, профессор, доктор медицинских наук; **Л. Г. Бочкова** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры госпитальной, поликлинической педиатрии и неонатологии, кандидат медицинских наук; **С. А. Ключев** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры хирургии детского возраста.

## CLINICAL OBSERVATION: CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION

**Yu. V. Chernenkov** — Saratov State Medical University n. a. V. I. Razumovsky, Head of Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Professor, Doctor of Medical Science; **I. V. Goremykin** — Saratov State Medical University n. a. V. I. Razumovsky, Head of Department of Children Surgery, Professor, Doctor of Medical Science; **L. G. Bochkova** — Saratov State Medical University n. a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital and Polyclinic Pediatrics and Neonatology, Assistant Professor, Candidate of Medical Science; **S. A. Klyuyev** — Saratov State Medical University n. a. V. I. Rasumovsky, Department of Children Surgery, Attending Physician.

Дата поступления — 24.03.2014 г.

Дата принятия в печать — 27.05.2014 г.

**Черненко Ю. В., Горемыкин И. В., Бочкова Л. Г., Ключев С. А.** Клиническое наблюдение: врождённая кистозная мальформация легкого. Саратовский научно-медицинский журнал 2014; 10(2): 286–288.

Описывается случай врожденной аномалии развития легкого. Дается определение этой патологии, её морфология, классификация, частота и клинические формы. Приводятся данные наблюдения за новорожденным ребёнком, родившимся с одной из осложнённых форм указанного порока: особенности его неонатальной адаптации, результаты обследования и успешного лечения.

**Ключевые слова:** эмбриопатия, новорождённый, мальформация, поликистоз, гипоплазия.

**Chernenkov YuV, Goremykin IV, Bochkova LG, Klyuyev SA.** Clinical observation: congenital cystic adenomatoid malformation. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2014; 10(2): 286–288.

The aim of the article is to describe the case of congenital cystic adenomatoid malformation. The definition of this pathology, its morphology, classification, frequency and clinical forms are considered in the work. The data of the observation of a newborn with a complicated form of the defect have been determined: the peculiarities of the neonatal adaptation, the results of examination and treatment.

**Key words:** embryopathy, newborn, malformation, polycystic lung disease, hypoplasia.

Кистозная гипоплазия легкого, или врожденный поликистоз, — это лёгочная эмбриопатия, представленная пороком развития терминальных отделов субсегментарных бронхов и бронхиол. Кистозная лёгочная гипоплазия возникает вследствие избыточного разрастания терминальных бронхиол в эмбриональном периоде внутриутробного развития. Данные образования представляют собой расширения кистозной формы различных размеров, выстланные кубовидным или цилиндрическим эпителием. Патоморфологически выделяются три формы аномалии: I — единичные или множественные кисты диаметром более 2 см с тканевыми элементами, похожими на нормальные альвеолы; II — множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре с бронхиолами и альвеолами; III — обширное поражение обычно некистозного характера со смещением средостения [1, 2].

По данным ряда авторов [3, 4], кистозная гипоплазия (поликистоз лёгких) составляет 60% всех врождённых пороков развития. Эта патология наблюдается на ранних стадиях эмбрионального развития. Наиболее часто поражается только одна доля лёгкого. Клинически заболевание проявляется признаками, характерными для респираторного дистресс-синдрома: одышкой с участием вспомогательной мускулатуры, цианозом, гипоксемией.

В пользу врождённого происхождения кистозной гипоплазии легких свидетельствует её частое сочетание с другими аномалиями развития, такими, как диафрагмальная грыжа, пиелозктазии, костные деформации и пр. Поликистоз лёгких может носить семейный характер [6, 7].

Под нашим наблюдением находился новорожденный мальчик Г., родившийся с массой тела 3150 г, длиной 49 см при сроке беременности 39 недель. Беременность первая. Мать ребёнка иммигрировала в Россию из Армении на поздних сроках беременно-

Ответственный автор — Бочкова Лариса Геннадьевна  
Тел.: 89276251889  
E-mail: lu\_lg@mail.ru

сти. Со слов матери, беременность протекала благополучно, но в 33 недели на УЗИ были выявлены ВПР плода: кисты в легких и мегалоуретер. Оценка по шкале Апгар на 1-й мин. — 7; на 5-й мин. — 8 баллов.

Состояние новорожденного при рождении было тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, кислородозависимостью. При осмотре обнаружены декстрокардия, влажные хрипы в легких. В связи с дыхательной недостаточностью и показателями КОС (субкомпенсированный ацидоз, гиперкапния) ребенок переведен в режим СРАР с  $FiO_2$ –35%.

На рентгенограмме обнаружены тонкостенные полости в средненижних отделах левого легкого. Тень средостения смещена вправо. При ультразвуковом исследовании отмечено расширение почечной лоханки справа.

В связи с необходимостью хирургического лечения на вторые сутки жизни ребенок был переведен в детскую хирургическую клинику.

На момент поступления он находился на спонтанном дыхании, отмечалась одышка 80–90 с втяжением податливых участков грудной клетки и западением мечевидного отростка. Аускультативно дыхание слева не проводилось, справа выслушивались тоны сердца, по подмышечным линиям справа и в межлопаточном пространстве — ослабленное дыхание.

На обзорной рентгенограмме грудной клетки отмечается отсутствие типичного легочного рисунка на всем протяжении слева, левое легкое представлено тонкостенными кистами различного диаметра, без содержимого, которые резко смещают органы средостения вправо и купол диафрагмы соответствующей стороны. Правое легкое прозрачно, синусы плевры свободны (рис. 1).

При эхокардиографии обнаружено резкое смещение вправо правильно сформированного сердца, открытое овальное окно 5мм, недостаточность митрального клапана II ст, фракция выброса 78%. Выставлен диагноз: врожденный порок развития, кистозно-аденоматозная мальформация левого легкого, осложненная синдромом внутригрудного напряжения.

Учитывая прогрессирование внутригрудной гипертензии, после предоперационной подготовки и субкомпенсации вентиляционно-перфузионных соотношений и гемодинамики принято решение об экстренном оперативном вмешательстве в объеме торакотомии и удалении кистозно измененной части легкого. Во время операции выполнена заднебоковая торакотомия в четвертом межреберье. Констатирована кистозно-аденоматозная мальформация верхней доли левого легкого при наличии кист от нескольких миллиметров до 2 см. С использованием ультразвукового скальпеля Harmonic выполнена типичная лобэктомия верхней доли левого легкого. Плевральная полость дренирована (рис. 2).

Послеоперационный диагноз: «ВПР. Кистозно-аденоматозная мальформация левого легкого I типа (Stoker), осложнение: синдром внутригрудного напряжения».

В послеоперационном периоде ребенок находился на ИВЛ. Отмечался ацидоз комбинации характера, однако сатурация поддерживалась в пределах 95–100%. Так как по дренажу отходил воздух, была налажена активная аспирация. Впоследствии в связи с отхождением из плевральной полости алой крови ребенок был переведен на дренирование по Бюлау. При этом сохранялось смещение органов средостения, подтвержденное рентгенологически.



Рис. 1. Рентгенограмма грудной клетки при поступлении ребенка в хирургическое отделение

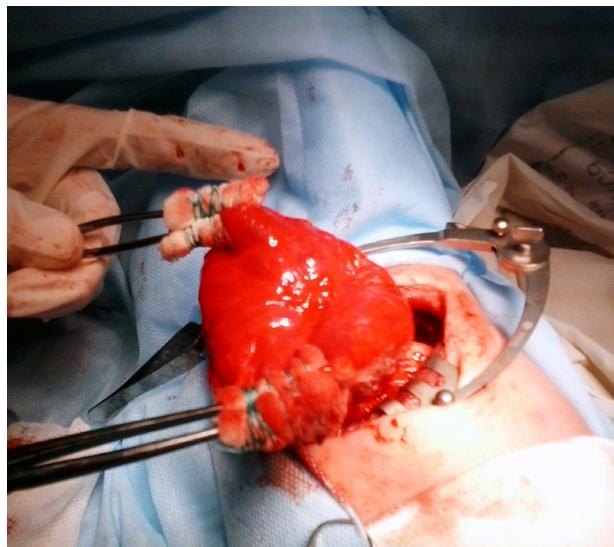


Рис. 2. Первый этап операции: кистозноизмененная верхняя доля левого легкого

В дальнейшем состояние ребенка ухудшилось за счет дыхательной недостаточности. Отмечалось падение уровня сатурации. По дренажу отходило большое количество воздуха, что позволило заподозрить открытие бронхиального свища. Выполнена реторакотомия и ушивание верхнедолевого бронхиального свища. В послеоперационном периоде параметры ИВЛ были несколько снижены, что привело к развитию компенсированного газового ацидоза.

Кроме оперативного лечения ребенок получал парентеральное и зондовое питание, антибактериаль-

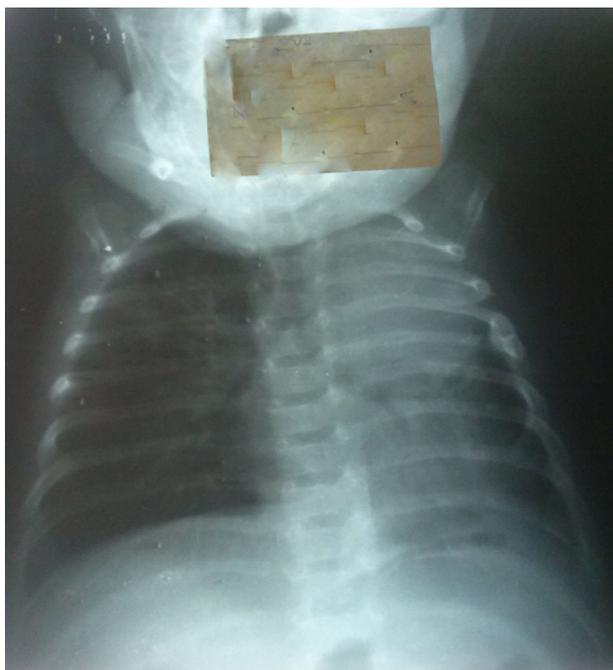


Рис. 3. Рентгенограмма грудной клетки при выписке ребенка

ную терапию широкого спектра действия, кардиостимулирующую и гемостатическую терапию.

Учитывая сохраняющееся смещение средостения вправо и периодическое отхождение воздуха по дренажу из плевральной полости, принято решение о проведении бронхоскопии с обтурацией главного бронха левого легкого поролоновой пломбой под рентгенологическим контролем. В послеоперационном периоде поступление воздуха из плевральной полости прекратилось. Ребенок был переведен полностью на энтеральное питание через зонд. Также по результатам бактериологического исследования была изменена антибактериальная терапия: назначен ципрофлоксацин.

При последующем рентгенологическом контроле органов грудной клетки отмечено уменьшение смещения тени средостения. Однако сохранялось сгущение рисунка правого легкого из-за ателектаза верхней доли правого легкого. Поэтому ребенок был переведен на ИВЛ в режиме СРАР, а в последующем — на спонтанное дыхание с подачей увлажненного кислорода. Консервативная терапия продолжалась в условиях реанимации, проводилась регулярная санация трахеобронхиального дерева. В результате состояние ребенка значительно улучшилось: количество хрипов уменьшилось, мокроты стало выделяться меньше, стал кормиться через соску. Однако сохранялась одышка при беспокойстве и кормлении.

По мере улучшения состояния ребенка была выполнена бронхоскопия для удаления обтуратора главного бронха левого легкого. Слева в нижних отделах появились слабые дыхательные шумы, большое количество слизистой мокроты при санации. В консервативную терапию были включены ингаляции с беродуалом, прокинетики церукал, для антибактериальной терапии выбран сульперацеф.

При дальнейшей стабилизации состояния ребенка был выведен из отделения реанимации в профилактическое отделение, где была продолжена бронхолитическая терапия и прокинетики, назначен массаж с элементами дыхательной гимнастики.

Дальнейшее рентгенологическое исследование показало, что имеется значительная тенденция к восстановлению физиологического положения органов средостения, расправление правого легкого (рис. 3).

После консультации детским урологом по поводу пиелозктазии справа рекомендовано наблюдение уролога, нефролога по месту жительства.

В возрасте 2 месяцев и 19 дней после хирургического, консервативного лечения и реабилитации ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового врача.

Таким образом, лечение больных с осложненным поликистозом легких представляет собой сложную задачу. Вместе с тем адекватный и своевременный выбор лечебной и реабилитационной тактик, систематическая и целенаправленная терапия определяют положительный прогноз этого заболевания.

#### References (Литература)

1. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet* 2006; 36 (2): 151–155.
2. Илина Н.А. Modern Methods of Radiology in Diagnostics Congenital Cystic Adenomatoid Malformation at Newborns and Children of Early Age. *Medicinskaya vizualizaciya* 2010; (2): 88–95. Russian (Ильина Н.А. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Медицинская визуализация* 2010; (2): 88–95.)
3. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 62 (4): 884–889.
4. Lakshmi S, Dakshesh P. Evolving experience with videoassisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center. *Pediatr Surg* 2007; 42 (7): 1243–1250.
5. Chen H-W, Hsu W-M, Lu L-F, et al. Management of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Bronchopulmonary Sequestration in Newborns. *Ped Neonatol* 2010; 51 (3): 172–177
6. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Hum Develop* 2009; 85 (11): 679–684.
7. Laberge J-M, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations Original Article Seminars in Pediatric Surgery 2005; 14 (6): 16–33.