ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ИЛЬИНА
НАТАЛЬЯ АЛЕКСАНДРОВНА

КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПОРОКОВ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

14.01.13 – лучевая диагностика,
лучевая терапия

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научный консультант:
доктор медицинских наук, профессор
Тюрин Игорь Евгеньевич

Санкт-Петербург
2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ…….. 6
ГЛАВА 1. МАЛЬФОРМАЦИИ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА: СРОКИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, КЛАССИФИКАЦИИ, ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ) ……... 17
1.1 Современные представления об эмбриогенезе легких ..…….. 17
1.2 Аномалии и пороки развития легких у новорожденных и детей раннего возраста: вопросы классификации, особенности диагностики и тактики лечения …….. 26
1.3 Возможности пренатальной лучевой диагностики в выявлении аномалий и пороков развития легких 54
1.4 Методы постнатальной лучевой диагностики аномалий и пороков развития легких у детей раннего возраста ……..…… 62
ГЛАВА 2. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ……...….... 73
2.1 Общая характеристика обследованных больных ……...….... 73
2.2 Методы исследования ……...……... 87
2.2.1 Методика постнатальных лучевых исследований ……..…….. 89
2.2.1.1 Методика компьютерной томографии у новорожденных и детей раннего возраста ……...…….. 90
2.2.2 Методика магнитно-резонансной томографии у новорожденных и детей раннего возраста ……...……... 110
2.3 Методы статистической обработки материала исследования ……. 112
ГЛАВА 3. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ КИСТОЗНЫХ АДЕНОМАТОИДНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ……. 114

3.1 Характеристика клинического течения кистозных аденоматоидных мальформаций ……...……. 116
3.2 Лучевая диагностика кистозных аденоматоидных мальформаций …. 126
3.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика кистозных аденоматоидных мальформаций …….. 131
3.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с патоморфологическими данными ……...…. 146
ГЛАВА 4. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ СЕКВЕСТРАЦИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ……. 156
4.1 Характеристика клинического течения легочных секвестраций у новорожденных и детей раннего возраста …….. 158
4.2 Лучевая диагностика легочных секвестраций ……... 170
4.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика легочных секвестраций ……... 174
4.2.2 МСКТ-ангиография при легочных секвестрациях ……. 184
4.2.3 МРТ грудной полости при легочных секвестрациях ……. 195
4.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с пато-морфологическими данными ……... 201
ГЛАВА 5. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ БРОНХОЭНТЕРОГЕННЫХ КИСТ И БРОНХИАЛЬНОЙ АТРЕЗИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ……. 212
5.1 Характеристика клинического течения врожденных бронхоэнтеро-генных кист и бронхиальной атрезии у новорожденных и детей раннего возраста ……. 215
5.2 Лучевая диагностика бронхоэнтерогенных кист и бронхиальной атрезии ……. 223

5.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика и МСКТ-ангиография при бронхиальной атрезии ……. 229
5.2.2 Компьютерно-томографическая характеристика и МСКТ-ангиография при бронхоэнтерогенных кистах ……... 235
5.2.3 МРТ грудной полости при бронхоэнтерогенных кистах …….. 243
5.3. Сопоставление результатов лучевых исследований с пато-морфологическими данными при бронхоэнтерогенных кистах и бронхиальной атрезии ……... 247
5.3.1 Сопоставление результатов лучевых исследований с пато-морфологическими данными при бронхиальной атрезии ……...……. 248
5.3.2 Сопоставление результатов лучевых исследований с пато-морфологическими данными при бронхоэнтерогенных кистах ……... 258
ГЛАВА 6. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПРИОБРЕТЕННЫХ КИСТОЗНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ……. 263
6.1 Характеристика клинического течения приобретенных кистозных поражений легких у новорожденных и детей раннего возраста ……... 264
6.2 Лучевая диагностика приобретенных кистозных поражений легких у новорожденных и детей раннего возраста ……... 274
6.2.1 Рентгенография при приобретенных кистозных поражениях легких ……..…… 275
6.2.2 Компьютерно-томографическая характеристика приобретенных кистозных поражений легких ……... 279
6.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с пато-морфологическими данными …… 289
ГЛАВА 7. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ И ОБЩЕЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ ……..…… 302
ВЫВОДЫ …… 335
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ …… 337

ЗАКЛЮЧЕНИЕ …….. 341
ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ ……... 342
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ …… 343
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ ……. 346
ПРИЛОЖЕНИЕ …….. 378

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

В Российской Федерации заболевания органов дыхания занимают третье место среди причин младенческой смертности [2, 5]. Наиболее частыми причинами перинатальной заболеваемости и смертности являются патологические процессы, сопровождающиеся острой дыхательной недостаточностью (ОДН), такие как асфиксия, респираторный дистресс-синдром (РДС), неонатальные пневмонии, а также некоторые пороки развития легких [12, 27, 21], требующие хирургического лечения, в ряде случаев - экстренного [49, 282, 91].

Врожденные кистозные мальформации легкого встречаются с частотой 1:10 000 - 35 000 живорожденных и представлены спектром пороков. К таким порокам развития легких следует отнести фокальные легочные мальформации (focal pulmonary malformation): врожденную бронхиальную атрезию, бронхогенные кисты, кистозные аденоматоидные мальформации и бронхолегочные секвестрации [191]. Именно эти пороки легких могут вызывать ОДН и требуют в ряде случаев экстренного хирургического лечения. В мировой литературе [192, 246, 76, 275, 101, 77, 91, 106] вопросы диагностики и лечения пороков развития легких продолжают постоянно обсуждаться как с позиций выбора тактики лечения, так и сроков выполнения лучевых исследований и оперативного вмешательства: «Беспорядок, противоречие и неуверенность - все эти термины применимы к диагностике и лечению врожденных пороков легких и пренатально, и в послеродовом периоде [71]».

В тоже время увеличение новорожденных с низкой и экстремально низкой массой тела, ранними сроками гестации и незрелостью легочной ткани приводит к развитию осложнений РДС, сопровождающихся появлением

воздушных кист в легочной ткани [22, 264, 74]. Эти кисты нередко расцениваются как врожденные, требующие хирургического лечения [61, 101, 248].

Объем и оптимальные методы лучевого обследования, сроки и варианты лечения детей с кистозными пороками развития легких достаточно широко обсуждаются в отечественной и зарубежной литературе [115, 215, 269], однако ограничены лишь статьями, в которых анализируется небольшое количество пациентов с данными пороками легких и имеются противоречивые данные о необходимости и сроках выполнения КТ при данных заболеваниях [129]. Применение КТ у новорожденных и детей раннего возраста ограничено ввиду трудности выполнения таких исследований [11, 71, 140], а также необходимости ограничения лучевой нагрузки [115, 122, 72]. Перечисленные трудные и нерешенные вопросы диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста стали основанием для проведения данного исследования.

Степень разработанности темы

До сих пор вызывают дискуссию возможности различных методов лучевой диагностики в выявлении пороков легких именно у детей [176, 107, 129, 139]. В большинстве научных статей и обзоров такие пороки обсуждаются с точки зрения этиологии, клиники и лучевых характеристик с акцентом на самое актуальное лучевое исследование и лечение [270, 272], при этом сопоставления КТ-семиотики с результатами гистологических исследований встречаются лишь при описании единичных случаев [122, 242, 77, 222].

Целенаправленные обобщающие научные исследования врожденных кистозных пороков развития легких у детей раннего возраста и новорожденных с использованием метода КТ и сопоставления КТ-семиотики с патоморфологическими и гистологическими данными в отечественной и зарубежной медицинской литературе отсутствуют.

В литературе нет чётко сформулированных показаний к проведению КТ грудной полости и КТ-ангиографии у детей раннего возраста и, особенно, в ранний неонатальный период. Разноречивы и методические подходы к выполнению КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста. Не разработана единая методика выполнения КТ-ангиографии и особенности седации в неонатальный период. До настоящего времени отсутствуют единые критерии и подходы оценки фокальных пороков по данным постнатальных лучевых исследований с учетом тактики лечения.

Все вышесказанное определяет актуальность и необходимость дальнейшего совершенствования КТ грудной полости как дополнительного, качественно нового, эффективного и экономически обоснованного для практического здравоохранения метода точной диагностики фокальных пороков развития легких, требующих хирургического лечения в период новорожденности и раннем детском возрасте, как полноценного метода, дающего возможность определить рациональную тактику лечения на всех его этапах, что определило цель и задачи настоящего исследования.

Цель исследования

Повысить эффективность своевременного выявления и дифференциальной диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста на основе изучения данных компьютерной томографии в сопоставлении с результатами клинических и патоморфологических исследований.

Задачи исследования

1. Оценить и сопоставить возможности рентгенографии, КТ, МРТ и данных пренатальных лучевых исследований в выявлении и дифференциальной диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста;

2. Изучить семиотику фокальных пороков развития легких и приобретенных кистозных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста на основании КТ и КТ-ангиографии;

3. Провести сопоставление КТ-признаков с данными других лучевых и патоморфологических исследований, а также результатами пренатальных исследований и клинического обследования;

4. Определить показания и сроки выполнения КТ грудной полости и КТ-ангиографии у новорожденных и детей раннего возраста с пренатально установленным пороком развития легких и кистозными изменениями в легочной паренхиме по результатам предшествующего клинико-рентгенологического обследования;

5. Разработать протокол КТ-исследования при подозрении на порок развития легкого в зависимости от возраста и веса ребенка, с детализацией методики выполнения и особенностей интерпретации результатов КТ в зависимости от характера и наличия седации.

Научная новизна исследования

Диссертационная работа является первым обобщающим отечественным научным исследованием, посвященным целенаправленному изучению пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста на основе данных рентгеновской компьютерной томографии. На большом клиническом материале проведено детальное изучение проблемы диагностики и дифференциальной диагностики редких фокальных пороков развития легких у детей, требующих хирургического лечения в раннем возрасте и даже в периоде новорожденности.

Впервые на основе систематического применения КТ грудной полости и КТ-ангиографии выделены симптомокомплексы, характерные для кистозных аденоматоидных мальформаций (КАМ), легочных секвестраций (ЛС), бронхиальной атрезии (БА) и бронхоэнтерогенных кист (БЭК). Проведено

сопоставление выявленных КТ-признаков с клиническими и пренатальными лучевыми данными, результатами патоморфологических и гистологических исследований.

На основании систематических рентгеноморфологических сопоставлений впервые установлены отличительные КТ-признаки пороков развития легкого, выявление которых требовало изменения лечебной тактики и сроков оперативного вмешательства.

Впервые установлена чувствительность и специфичность КТ и КТ-ангиографии в дифференциальной диагностике различных вариантов фокальных пороков развития с приобретенными кистозными мальформациями легких, имеющими сходные клинико-рентгенологические проявления, а также выделение гибридных вариантов данных пороков легких.

Впервые разработана методика КТ-ангиографии, защищенная охраноспособной документацией (патент № 2413464 от 09.06.2009г., новая медицинская технология ФС № 2009/428 от 30.12.2009 г.).

Впервые определено место КТ-ангиографии в уточняющей диагностике всех компонентов бронхолегочных секвестраций, в дифференциальной диагностике других вариантов фокальных пороков как между собой, так и с приобретенными кистами, типичными для неонатального периода.

Теоретическая и практическая значимость

В результате проведенного исследования разработана рациональная методика КТ-исследования органов грудной полости у детей раннего возраста в зависимости от возраста и веса ребенка, которая позволила стандартизировать физико-технические параметры исследования, упростить как его выполнение, так и интерпретацию полученных результатов. Выделены и обоснованы особенности выполнения КТ грудной полости и КТ-ангиографии в неонатальный период, а также оценки результатов КТ в зависимости от характера и наличия седации. Описаны типичные артефакты при

оценке КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста, что позволяет достоверно интерпретировать полученные результаты.

Уточнены диагностические возможности пренатальных лучевых исследований, роль КТ и КТ-ангиографии в дифференциальной диагностике вариантов фокальных пороков и приобретенных кистозных мальформаций легких, проведено сопоставление этих методов между собой и с патогистологическими данными.

Подробно описана семиотика и выявлены основные дифференциально-диагностические критерии фокальных пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста по данным КТ и КТ-ангиографии.

В практическом отношении важным является обоснование возможности выполнения КТ-ангиографии в любом возрасте, позволяющая полностью отказаться от проведения инвазивных исследований. Предложено отказаться от нативной фазы КТ-ангиографии при обследовании новорожденных с предполагаемым вариантом ЛС.

Определены показания для выполнения КТ у новорожденных с пренатально установленным пороком легких в зависимости от клинических проявлений и степени их выраженности, а также у детей, не имеющих указаний на порок развития легкого по результатам пренатального лучевого исследования. Предложено проводить КТ грудной полости в плановом порядке даже у младенцев с нормальными рентгенограммами грудной клетки с соблюдением методики низкодозной КТ.

Методология и методы исследования

Методология диссертационного исследования основана на научных трудах отечественных и зарубежных авторов в области изучения фокальных пороков легких у детей. Для решения задач, поставленных перед исследованием, был проведен тщательный ретроспективный анализ и клинико-

рентгено-патоморфологические сопоставления у 185 детей, которые проходили обследование и хирургическое лечение в ДГБ №1 г. Санкт-Петербурга с 1996 по 2016 годы. Методы исследования включали общеклиническое обследование, пренатальное ультразвуковое и магнитно-резонансное томографическое исследования, рентгеновскую компьютерную томографию грудной полости, многосрезовую компьютерно-томографическую ангиографию грудной полости (МСКТАг), аортографию и ангиопульмонографию, магнитно-резонансную томографию грудной полости, патоморфологическое и гистологическое исследования операционного материала. Результаты, полученные в ходе исследования, подвергались статистической обработке.

Положения, выносимые на защиту

1. Компьютерная томография обеспечивает получение наиболее достоверной информации о вариантах фокальных пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста на дооперационном этапе, что существенно влияет на выбор сроков и адекватной тактики хирургического вмешательства.

2. Показанием для проведения КТ у новорожденных является наличие изменений в легочной паренхиме по результатам пренатальных лучевых исследований независимо от данных постнатальной рентгенографии грудной полости.

3. При пороках легких, обусловливающих критическое состояние новорожденных, экстренное проведение КТ грудной полости имеет приоритетное значение в дифференциальной диагностике и определении характера и объема оперативного лечения. Выполнение КТ и КТ-ангиографии возможно в любом возрасте, начиная с первых часов жизни ребенка.

4. КТ-ангиография должна выполняться при подозрении на легочную секвестрацию, а также с целью дифференциальной диагностики вариантов

фокальных пороков между собой и с приобретенными заболеваниями легких младенцев, включая персистирующую интерстициальную эмфизему и плевропульмональную бластому.

5. Выявление КАМ при ЭЛС гистологически при отсутствии изменений, типичных для этого порока по результатам КТ, не противоречит данному диагнозу и позволяет предположить вторичный характер КАМ в структуре ЭЛС. Неравномерное активное накопление контрастного препарата при МСКТАг может служить лишь косвенным КТ-признаком наличия кист в структуре ЭЛС.

6. Приобретенные кисты вследствие ПИЭЛ «маскируют» картину врожденных фокальных пороков развития легких у младенцев, что повышает риск диагностических ошибок.

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Степень достоверности результатов проведенного исследования определяется репрезентативным объемом выборки обследованных больных (n=185), применением современных методов исследования (рентгенографии, КТ, МСКТАг, МРТ, УЗИ), гистологической верификацией у всех 185 больных, а также обработкой полученных данных адекватными методами математической статистики.

Апробация диссертационного исследования проведена на заседании кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации и Проблемной комиссии по неонатологии, педиатрии, акушерству и гинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России от 29 марта 2018 года (протокол №20).

Материалы диссертации были представлены и обсуждены на: Европейском Конгрессе радиологов (Вена, Австрия, 2002), Международных конгрессах и школах для врачей «Кардиоторакальная радиология» (Москва, Санкт-Петербург, 2010-2018), 10-м Конгрессе Азиатского подразделения

Международного общества детской онкологии (Москва, 2016), Конгрессах педиатров и детских хирургов России с международным участием (Москва, 2013, 2016, 2017), XXI и XXVII Национальных конгрессах по болезням органов дыхания (Уфа, 2011; Санкт-Петербург 2017), Конгрессах Российского общества рентгенологов и радиологов (Москва, 2014, 2015, 2016, 2017), Конгрессах Национальной Ассоциации Фтизиатров (Санкт-Петербург, 2014, 2015, 2017), IX Всероссийском Конгрессе «Детская кардиология 2016» (Москва, 2016), II и III Съездах врачей лучевой диагностики Сибирского федерального округа (Томск, 2012; Красноярск, 2014), III съезде врачей лучевой диагностики Юга России (Краснодар, 2015), I Съезде врачей лучевой диагностики Северо-Кавказского Федерального округа «Инновации и перспективы развития лучевой диагностики Кавказского региона» (Грозный, 2016), VI Всероссийском научно-образовательном форуме с международным участием «Медицинская диагностика» (Москва, 2015), X Всероссийском национальном Конгрессе лучевых диагностов и терапевтом «Радиология-2016» (Москва, 2016), YIII-ом Российском конгрессе «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2009), Невском Радиологическом Форуме (Санкт-Петербург, 2003-2017), Научно-практической конференции с международным участием «Передовые технологии в лучевой диагностике» (Санкт-Петербург, 2011), Межрегиональной научно-практической конференции «Избранные вопросы лучевой диагностики» (Владивосток, 2014), Научно-практической конференции «Современная торакальная радиология» (Краснодар, 2015), IV Межрегиональной научной конференции «Байкальские встречи. Актуальные вопросы лучевой диагностики» (Иркутск, 2015), Научно-практической конференции «Торакальная радиология» (Самара, 2015), Межрегиональной научно-практической конференции «Актуальные вопросы детской рентгенорадиологии» (СПб, 2017), Региональной научно-образовательной конференции «Неотложная лучевая диагностика в педиатрической практике» (Самара, 2017), Национальных Школах

Рентгенорадиологии (Новосибирск, Томск, Краснодар, Ярославль, Челябинск, 2016; Владивосток, Тюмень, 2017).

Внедрение результатов исследования в практику

Результаты диссертационного исследования внедрены в учебный процесс кафедры рентгенологии и радиационной медицины ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» МЗ РФ, кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Сибирский государственный медицинский университет» МЗ РФ, кафедры лучевой диагностики ФГБОУ ВО «Северо-Западный медицинский университет имени И. И. Мечникова» МЗ РФ, отдела лучевой диагностики ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии» МЗ РФ, в практическую работу отделения лучевой диагностики БУЗОО «Областная детская клиническая больница» г. Омска, ГБУЗ «Приморская детская краевая клиническая туберкулезная больница» г. Владивостока, отделения лучевой диагностики СПбГБУЗ «ДГБ №1» и других детских стационаров города Санкт-Петербурга. Основные положения работы используются при проведении практических занятий и научно-практических конференций.

Публикации

По теме диссертационного исследования опубликовано 67 печатных работ в отечественных и зарубежных медицинских издательствах, в том числе 17 – в журналах, рекомендованных Перечнем ВАК РФ для публикации результатов диссертационных исследований, 5 - в зарубежной печати. Получен 1 патент на изобретение, 1 новая медицинская технология. Основные положения и результаты диссертации также изложены в 4 учебных пособиях.

Личное участие автора в получении результатов

Тема и план диссертации, ее основные идеи и содержание разработаны лично автором на основе многолетних целенаправленных исследований. Диссертант самостоятельно обосновал актуальность темы диссертации, определил цель, задачи и этапы научного исследования, провел все компьютерно-томографические и магнитно-резонансные исследования, проанализировал результаты клинического осмотра, пренатальных лучевых исследований, данные постнатальной рентгенографии, хирургического лечения, результаты патоморфологических и гистологических исследований операционного материала. Выполнен сравнительный анализ клинических данных, пренатальных и постнатальных лучевых исследований, результатов гистологических исследований. Анализ и статистическая обработка полученных результатов проведены автором лично.

Объем и структура диссертации

Диссертация состоит из введения, семи глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы; изложена в одном томе на 383 страницах машинописного текста. Диссертация иллюстрирована 84 таблицами и 119 рисунками. Список литературы включает 296 наименований работ, из них 64 отечественных и 232 зарубежных авторов.

ГЛАВА 1. МАЛЬФОРМАЦИИ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА: СРОКИ ВОЗНИКНОВЕНИЯ, КЛАССИФИКАЦИИ, ВОЗМОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Современные представления об эмбриогенезе легких

Дыхательные органы возникают в результате выпячивания из вентральной стенки мезодермальной трубки первичной кишки [245, 14, 205]. Их эпителиальная выстилка, таким образом, имеет энтодермальное происхождение, в то время как все остальные компоненты возникают из окружающей мезенхимы будущего средостения. Закладка дыхательных органов врастает в более краниально расположенный отдел полости тела, из которого впоследствии образуется плевральная полость.

Развитие дыхательных органов начинается приблизительно в конце четвертой недели гестации [205]. Их первая закладка возникает в месте нижней границы глоточной кишки [45], сразу же под последней жаберной бороздой (рисунок 1). В этом месте из вентральной стенки кишки, перед кишечной трубкой выпячивается наружу эпителиальный бугорок, который затем каудально удлиняется.

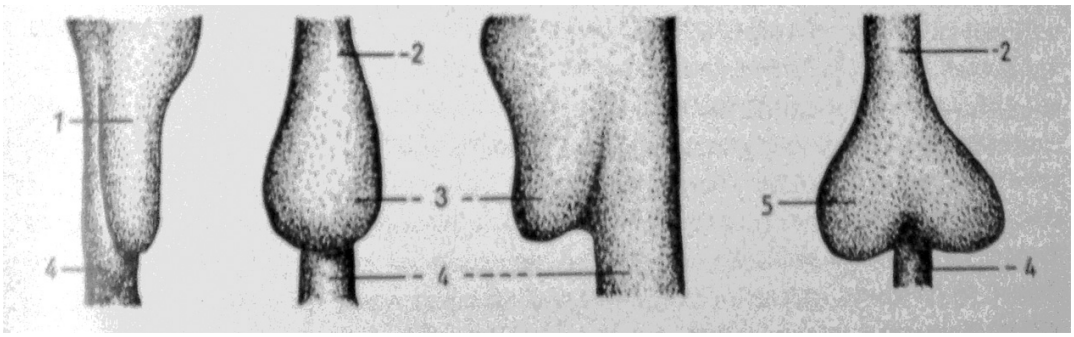


Рисунок 1.– Первые стадии развития органов дыхания (по Гроссеру и Гейсу, заимствовано у Арея) из книги «Эмбриология». 1 - гортано-трахеальная закладка; 2 – закладка трахеи; 3 – закладка легких; 4 – пищевод; 5 - первичный бронх

В удлиненном отростке гортанно-трахеальной закладки, которая сначала непосредственно насажена на кишку, на область головного конца будущего пищевода, со временем начинает образовываться канал. Затем по обоим сторонам между гортанно-трахеальной закладкой и кишкой образуются продольные бороздки, которые, углубляясь, отделяют постепенно закладку гортани и трахеи от лежащей более дорсально области пищевода (рисунок 1). При этом между ними сначала образуется эпителиальная перегородка, так называемая пищеводо-трахеальная перепонка, впоследствии гортанно-трахеальная закладка полностью обособляется от будущего пищевода. Краниальный конец зачатка перемещается сравнительно выше, в связи с чем вход в гортань начинает развиваться в области четвертой жаберной дуги.

На каудальном конце гортанно-трахеальной закладки уже на очень ранней стадии (на четвертой неделе) образуется расширение, которое является закладкой бронхов и всего разветвления бронхиального дерева легких. Первоначально единый концевой мешок легочной закладки с двумя боковыми выпячиваниями делится на две закладки первичных бронхов и первичных легочных долей (рисунок 2).

Обе первичные закладки бронхов, а также закладки правого и левого отделов легких вырастают из каудального конца трахеальной трубки и проникают в окружающую мезенхиму висцерального мезобласта (спланхноплевры), образующую здесь дорзальный мезопульмонум (позднее – средостение). Их дальнейшее развитие и рост происходит затем асимметрично (рисунок 2). Правый карман является более крупным по размерам и растет дорсокаудально, в то время как левый карман меньше и растет более латерально. Оба кармана удлиняются в правый и левый первичные бронхи, а на их концах возникают мешкообразные расширения, так называемые стволовые бугорки. На втором месяце развития из правого первичного бронха вырастают два идущих латерально отростка; таким образом, со стволовым

бугорком на правой стороне образуются три закладки основных бронхов, а в связи с этим и закладка для трех правых легочных долей.

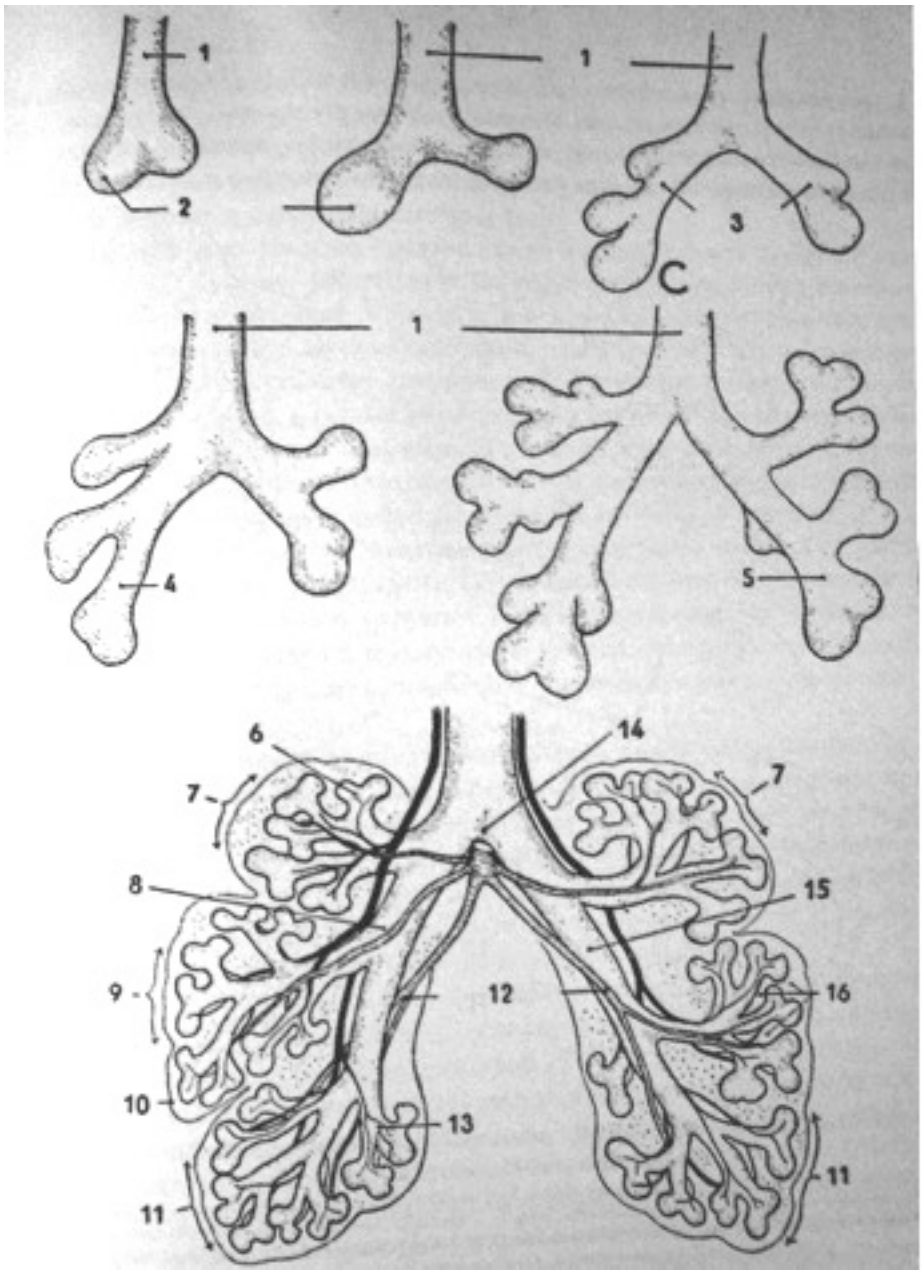


Рисунок 2. – Развитие бронхиального дерева и легких (по данным разных авторов, заимствовано у Пэттена) из книги «Эмбриология». 1 – трахея; 2 – легочный мешочек; 3 – первичный бронх; 4 – правый главный бронх; 5 – левый главный бронх; 6 – верхушечный бронх; 7 – верхняя доля легких; 8 – правый бронх; 9 – средняя доля легких; 10 – закладка висцерального листка плевры; 11 – нижняя доля легких; 12 – легочные вены; 13 – сердечный бронх; 14 – вилочковое раздвоение трахеи; 15 – левый бронх; 16 – мезенхима легочной стромы

Все пять основных закладок бронхов растут в длину, причем на правой стороне они растут быстрее, чем на левой. По мере роста основные бронхи

дихотомически делятся и ветвятся, в связи с чем вскоре возникает разветвленная закладка бронхиального дерева с веточками, идущими в разные концы. Каждая отдельная веточка на конце умеренно и мешкообразно расширяется, и каждая отдельная веточка с такими расширениями на конце представляет собой одну пневмомеру. По мере дальнейшего развития количество веточек бронхиального дерева в результате дихотомического разветвления непрерывно растет. Конечные веточки при этом имеют более низкий кубический эпителий.

В течение седьмого месяца заканчивается формирование основной структуры бронхиального дерева. В мезенхиме, окружающей веточки бронхиального дерева, размножаются сосуды, и капиллярная сеть окружает конечные альвеолы. Их эпителий, покрытый сетью капилляров и тонким слоем нежной мезенхимной ткани, постепенно исчезает, замещаясь впоследствии типичным плоским дыхательным эпителием альвеол.

Размножение конечных отделов бронхиального дерева затем продолжается вплоть до рождения плода и даже в первые месяцы после родов. Возникают все новые и новые альвеолярные ходы с конечными альвеолами, которые, однако, в течение внутриутробной жизни находятся в спавшемся состоянии и не содержат воздух. В связи с этим в опавшем виде находится и вся паренхима легких, которая еще не заполняет всю плевральную полость. В альвеолах иногда содержится околоплодная вода, попавшая сюда при вдохе.

Все бронхиальное дерево вместе с альвеолами врастает в мезопульмональную мезенхиму (в средостение), связанную как с будущим перикардом, так и мезенхимой, покрывающей область желудка. Эта ткань заполняет пространство между веточками бронхиального дерева, благодаря чему легочная закладка уже в ранней стадии развития делится на три основные доли на правой стороне и на две доли на левой стороне. Поверхность легочных долей покрыта слоем мезенхимы, берущей начало из висцерального мезобласта спланхноплевры. Из нее развивается серозная оболочка легких, непосредственно покрывающая их поверхность (висцеральная плевра – pleura

visceralis), связанная с серозной оболочкой, которая выстилает стенку будущей грудной полости и которая образована мезенхимой париетального мезобласта соматоплевры (париетальная плевра – pleura parietalis). Поверхность плевры покрыта мезотелием, берущим начало из мезенхимы.

Мезенхима легочной закладки совместно с эпителиальными элементами легочной закладки расчленяется сначала на первичные, а затем на вторичные дольки. Такая первоначальная структура легких в процессе дальнейшего развития в значительной мере стирается. В интерстициальную мезенхиму, как позднее в соединительную ткань между малыми бронхами и альвеолами врастают нервы и сосуды, образующие капиллярную сеть около альвеол. Вокруг бронхов различного калибра сгущается мезенхима, и из нее дифференцируются как соединительнотканные компоненты и хрящ, так и мускулатура бронхиальных стенок. В месте отхождения крупных бронхов и крупных сосудов, то есть в месте первоначального мезопульмонума (средостения), накапливается соединительная ткань и возникают ворота легких (hilus pulmonis).

Сразу же после рождения, при первом крике новорожденного происходит вдох, и легкие наполняются воздухом. Альвеолы расправляются, приобретают губчатую консистенцию и значительно увеличиваются в объеме, заполняя, таким образом, всю плевральную полость. С первым вдохом ребенка легкие всасывают в свои сосуды значительное количество крови, благодаря чему их вес увеличивается [45].

Развитие респираторного тракта человека представлено в таблице 1.

Таким образом, развитие респираторного тракта человека проходит четыре основные стадии. Эмбриональная стадия характеризуется появлением трахеальной почки, возникновением бронхиальных почек на стержне и появлением главного (лобарного) бронха. В железистую стадию происходят дальнейшие бронхиальные ветвления (добавочный бронх) и железистое развитие легких, при этом трахеальные железы развиваются краниокаудально, появляются терминальные бронхиолы. В канальцевую стадию появляются

респираторные бронхиолы, а мешотчатая стадия характеризуется возникновением дыхательных мешочков. Альвеолы начинают появляться лишь в альвеолярную стадию, то есть на 35 неделе гестации [44].

Таблица 1. – Развитие респираторного тракта человека

Стадия развития	Сроки	Характеристика изменений
Эмбриональная стадия	24 день	Появление трахеальной почки
	26-28 день	Возникновение бронхиальных почек на стержне
	35 день	Появление главного (лобарного) бронха
Железистая стадия	5-12 нед.	Происходят дальнейшие бронхиальные ветвления
	5-16 нед.	Железистое развитие легких
	12-25/26 нед.	Трахеальные железы развиваются краниокаудально
	16 нед.	Появление терминальных бронхиол
Канальцевая стадия	16-34 нед.	Формирование респираторных бронхиол
Мешотчатая стадия	24-35 нед.	Возникновение дыхательных мешочков
Альвеолярная стадия	35 нед. – новорожденные	Начинают появляться альвеолы

D. Ch. Schechter в своей научной работе [245] также выделяет 4 стадии нормального развития легких. В первую стадию (эмбриональная, железистая и бронхиальная) происходит формирование двух асимметричных примитив-

ных зародышей легкого, которые удлиняются в основные мешочки легкого или основные бронхи, в то время как боковые врастания внутрь мезодермы раскалывают первичную кишку (foregut) на дыхательные пути и пищеварительную трубку (область пищевода). К 30-32 дню гестации бронхи формируют пять отделений, два слева и три справа, которые составляют долевые бронхи. Они делятся дихотомическим образом на сегментарные бронхи в сроки от 32 до 34 дня. От 34 к 40 дню субсегментальные бронхи сформированы, и все междолевые щели идентифицируются.

Во вторую стадию (канальцевая или фетальная), которая начинается на 20 неделе гестации, происходит дальнейшее развитие генераций бронхов, которые распространяются к периферии, гранича с мезенхимой. Эта ткань присоединяется к периферическим бронхиолам к пятому месяцу гестации и начинает развиваться в альвеолярные трубочки.

Третья стадия (альвеолярная) продолжается следующие 3 месяца и включает, главным образом, дальнейшее альвеолярное развитие. В окончании этой стадии эмбриональные легкие полностью дифференцированы в развитии воздухопроводящих и дыхательных компонентов. Таким образом, легкие являются результатом двойного зародышевого происхождения – бронхи от энтодермы и альвеолы от мезодермы.

Очень важным является выделение D. Ch. Schechter четвертой (постнатальной) стадии развития легкого, которая продолжается от рождения примерно до 9 лет и включает в себя рост бронхиального дерева, дальнейшее развитие 16-18 генераций альвеол и увеличение долей легких в 5-7 раз приблизительно к 9-летнему возрасту [245].

В зависимости от сроков возникновения легочных мальформаций будет определяться и уровень нарушения развития тех или иных структур легочной паренхимы.

Формирование аномалий и пороков развития легких в пренатальном периоде может происходить под влиянием ряда экзогенных и эндогенных тератогенных (повреждающих плод) факторов [106, 7, 54]. К экзогенным

факторам, оказывающим тератогенное воздействие на эмбрион, относятся физические, химические, биологические (вирусные или иные инфекции, бактериальные токсины) повреждающие механизмы. К числу эндогенных тератогенных факторов принадлежат наследственность, аномалии генов и хромосом, эндокринные патологии, биологически неполноценные половые клетки [106, 35].

Следует отметить, что до сих пор неизвестны причины 80% всех пороков развития; только 10-15% их объясняются влиянием генетических и хромосомных факторов [14, 61, 178].

Вид развивающегося порока легкого зависит не столько от характера тератогенного фактора, сколько от срока беременности, на котором организм женщины испытывает его воздействие. Если воздействие тератогенного фактора приходится на первые 3-4 недели беременности возможно развитие пороков трахеи и главных бронхов вплоть до нарушения формирования целого легкого. Тератогенное воздействие на эмбрион в период с 6 по 10 недели беременности может вызвать пороки формирования сегментарных и субсегментарных бронхов по типу кистозной или простой гипоплазии, а также развитие врожденных бронхоэктазов [14, 42]. Поздние пороки развития легких у плода могут сформироваться на 6-8 месяце беременности, когда закладывается альвеолярная ткань [14]. Степень нарушения развития легкого находится в обратной зависимости от возраста плода, в котором он подвергался влиянию каких-либо тератогенных факторов. Так, аберрации, возникающие на сроке 3-4 недели гестации, могут дать начало группе структурных патологий, называемых бронхолегочными пороками развития передней кишки. Эти поражения включают врожденные кистозные аденоматоидные пороки развития (CCAMs), секвестрации и врожденную лобарную эмфизему [202, 121, 146]. Варианты легочных мальформаций в зависимости от сроков гестации представлены на рисунке 3.

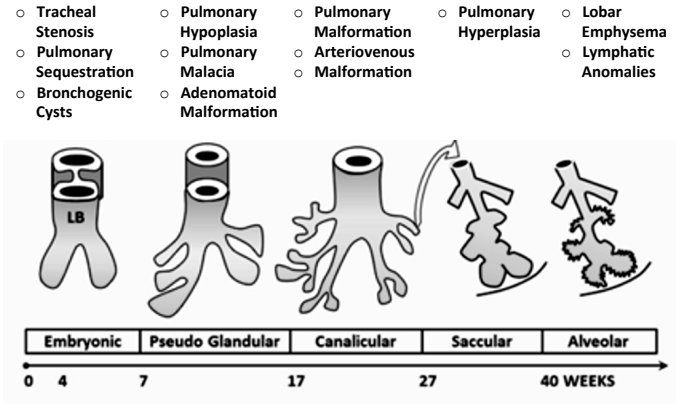


Рисунок 3.– Варианты легочных мальформаций в зависимости от сроков гестации

Известно, что прекращение роста бронхолегочных почек на ранних стадиях (4-я неделя) приводит к агенезии одного или обоих легких; задержка развития бронхолегочных почек на 5-й неделе обусловливает возникновение аплазии или глубокой гипоплазии легких, на 5-6 неделе - возникновение агенезии, аплазии или гипоплазии долей. Это определяет деление легочных поражений, проявляющихся клинически, на кистозные и некистозные аномалии. Между кистозными и некистозными аномалиями имеется существенное сходство, зависящее в значительной мере от того, чем заполнено образование - жидкостью или воздухом. Дифференциальная диагностика базируется на клинических данных и является основой для решения вопроса о характере лечения [202, 117, 146, 83, 113].

К наиболее частым порокам, связанным с развитием анатомических, структурных и тканевых элементов легкого, относят агенезию и аплазию легких, гипоплазию, врожденную долевую эмфизему; к порокам развития, связанным с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований - добавочное легкое с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация), кисту легкого, гамартому [42, 17, 137, 225]. Среди пороков развития сосудов легких, имеющих клиническое значение и относящихся в большей степени к пульмонологии, следует назвать и артериовенозные свищи [46].

1.2. Аномалии и пороки развития легких у новорожденных и детей раннего возраста: вопросы классификации, особенности диагностики и тактики лечения

Пороки развития легких известны давно, но, тем не менее, до 60-х годов XX века они описывались преимущественно как единичные наблюдения. По мере накопления опыта хирургического лечения заболеваний легких выяснилось, что пороки встречаются значительно чаще, чем это предполагалось, будучи у ряда больных основной причиной возникновения вторичного воспалительного процесса [6, 26, 294].

Врожденные пороки развития легких - одна из наиболее сложных проблем современной пульмонологии [16, 31, 1, 15]. На сегодняшний день нет единой точки зрения на патогенез разнообразных аномалий и пороков развития легких, их распространенность, классификацию, информативность отдельных диагностических методов, показания к оперативному вмешательству [220, 265, 258, 169, 153]. Вместе с тем своевременная диагностика данной патологии обеспечивает успех и терапевтических мероприятий [72, 274].

Мнения различных исследователей о частоте пороков легких, в частности среди больных хроническими неспецифическими заболеваниями легких, разноречивы [21, 22, 20]. По данным А. Н. Бакулева и Р. С. Колесниковой (1961 год) врожденные аномалии бронхов и легочной паренхимы были обнаружены в 1,4 %, А. И. Струкова и И. М. Кодолова (1970 год) — в 2,5% случаев [56]. В сборнике «Пороки развития и генетически обусловленные формы хронических неспецифических заболеваний легких» приводятся более высокие цифры: 10 % — Созонов А. М. и др.; около 20% — Перельман М. И. и Платов И. И., Феофилов Г. Л.; 40 % — Цуман В. Г. и др., Жухии Е. П. и др. [61]. По данным Е.В. Середы [57], частота пороков развития легких у детей колеблется от 10 до 20%. J. Horanyi (1974) указывает, что, по секционным данным, от 60 до 78% хронических

неспецифических заболеваний легких обусловлено пороками развития [141], этого мнения придерживаются и другие авторы [17, 54, 13, 5]. Тем не менее, до настоящего времени истинное место ВПРЛ в структуре всех хронических заболеваний легких не определено [8]. Сведения о распространенности ВПРЛ среди хронических легочных нагноений у детей крайне разноречивы и колеблются от 1,4% до 68% [8, 30, 26, 294, 13, 2].

Столь существенные различия данных о частоте пороков развития легких в значительной степени связаны с отсутствием общепризнанного определения их, трудностями дифференциальной диагностики антенатальных и постнатальных изменений в легком и часто субъективной оценкой диагностических критериев порочного развития бронхолегочных структур [57, 281, 282]. К тому же часть пороков легких может протекать бессимптомно, ничем не проявляя себя на каком-то протяжении жизни больного [243, 66]. Однако во многих случаях пороки развития осложняются инфекцией, и постепенно формируется картина хронического воспаления или нагноения легкого (нагноение кисты или кист легкого, воспаление в плохо вентилируемой доле или в зоне, аэрируемой аномальным трахеальным бронхом, и т. д.). Обычно у таких больных уже в детском или юношеском возрасте появляются признаки стойкого хронического легочного заболевания, которое может постепенно прогрессировать и привести к инвалидности, а иногда и к смертельному исходу [152]. По данным L. Gorospe с соавторами [137], у 90 % взрослых больных с пороками развития легких имелись значительные нарушения вентиляции, причем у лиц старших возрастов наблюдалась хроническая нарастающая дыхательная недостаточность.

Врожденные мальформации легких составляют 5-18,7% всех врожденных аномалий [154, 156]. Многие авторы отмечают, что этот диапазон может быть недооценен из-за высокой частоты невыявленных или клинически бессимптомных мальформаций [154, 275, 149, 263].

Данные о частоте пороков легких у детей довольно разноречивы: у больных с хроническими заболеваниями легких пороки развития выявляются

у 1,4-14,6% [13, 248]; при морфологическом исследовании легких, удаленных у детей по поводу хронических воспалительных заболеваний, пороки выявляются до 50% [8]. Вероятно, столь разноречивые сведения объясняются отсутствием единой трактовки порочности развития и достаточно четких критериев их диагностики – не только клинических, но и морфологических [272, 206, 234]. Многообразие пороков развития легких находит отражение в многочисленных классификациях.

Первые попытки систематизации пороков и аномалий легких были предприняты в 1912 году P.Schneider и J.Schwalbe. В настоящее время существует много классификаций пороков легких, основанных на формальных морфологических признаках, эмбриогенезе или клинических проявлениях. В определенной степени это связано с различным подходом авторов к отбору и группировке отдельных аномалий из-за трудностей, связанных с определением эмбриогенеза, многообразием морфологических изменений, особенно при присоединении вторичной инфекции, и недостаточностью наших знаний о причинах и механизмах развития пороков легких [246, 189].

В одних классификациях различные пороки развития сгруппированы в зависимости от характера патологических нарушений. Например, в общую группу объединены аномалии, характеризующиеся бронхиальной дилатацией (синдром Мунье-Куна, синдром Картагенера, семейные бронхоэктазы). Наряду с этим выделены пороки, сопровождающиеся бронхиальным стенозом. Врожденная лобарная эмфизема и синдром Вильямса-Кэмпбела объединены общим признаком - нарушение тонуса бронхиальной стенки [98]. Детально характеризуются многочисленные аномалии бронхиальных ветвлений [56, 60].

В других группировках объединяются в общую группу все поражения, сопровождающиеся наличием полостей (бронхогенные кисты, бронхоэктазы, лобарная эмфизема и др.), или предусматривают степень нарушения развития

легкого и количества легочных структур, формирующих аномалию, участие бронхоэпителиального ветвления, сосудов и паренхимы легкого [148, 246].

В нашей стране длительное время использовалась классификация аномалий развития бронхолегочной системы Н.В.Путова и Ю.Н.Левашова [42], представленная в таблице 2.

Таблица 2. – Классификация аномалий развития бронхолегочной системы (Н.В.Путов, Ю.Н.Левашов, 1984, 1990)

Пороки, связанные с недоразвитием всего органа, его отдельных структурных или тканевых элементов	Агенезия легкого
	Аплазия легкого
	Гипоплазия легкого простая
	Гипоплазия легкого
	Гипоплазия легкого кистозная (поликистоз)
	Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)
	Гипоплазия и аплазия хрящей сегментарных бронхов (синдром Вильямса –Кемпбелла)
	Врожденная долевая (лобарная) эмфизема
	Врожденная односторонняя легочная эмфизема (синдром Маклеода)
Пороки, связанные с дизэмбриогенетическим формированием избыточных (добавочных) элементов	Добавочное легкое или доля
	Секвестрация легкого (внутридолевая и внедолевая)
	Бронхогенная (солитарная) киста легкого

Продолжение таблицы 2.

Пороки, связанные с локальными(ограниченными) нарушениями строения трахеи и бронхов	Стенозы трахеи и бронхов
	Дивертикулы трахеи и бронхов
	Трахео- и бронхопищеводные свищи
Пороки, связанные с нарушениями строения кровеносных и лимфатические сосудов легких	Периферические стенозы легочной артерии и ее ветвей
	Аневризмы легочной артерии и ее ветвей
	Варикозные расширения легочных вен
	Артериовенозные свищи локализованные и множественные (синдром Ослера-Рендю-Вебера)
	Лимфангиэктазии и другие нарушения строения лимфатической системы легких
Аномалии, характеризующиеся необычным расположением анатомических структур легкого	«Зеркальные» легкие
	Обратное расположение легких
	Трахеальный бронх
	Доля непарной вены
	Нарушение структуры легочных борозд

В Российской Федерации есть ссылки и на приведенную ниже классификацию [30, 40]:

1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных, тканевых элементов:

1.1. Агенезия легкого.

1.2. Аплазия легкого.

1.3. Гипоплазия легкого простая.

1.4. Гипоплазия легкого кистозная (поликистоз).

1.5. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна).

1.6. Синдром Вильямса - Кемпбелла.

1.7. Врожденная долевая эмфизема.

1.8. Врожденная односторонняя эмфизема (синдром Маклеода).

2. Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований:

2.1. Добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением.

2.2. Добавочное легкое (доля) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация).

2.3. Киста легкого.

2.4. Кисты легкого с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация).

2.5. Гамартома и другие врожденные опухолевидные образования.

3. Необычное расположение анатомических структур легкого, иногда имеющее клиническое значение:

3.1. «Зеркальное» легкое.

3.2. Обратное расположение легких.

3.3. Трахеальный бронх.

3.4. Доля непарной вены.

3.5. Прочие.

4. Локализованные (ограниченные) нарушения строения трахеи и бронхов:

4.1. Стенозы трахеи и бронхов.

4.2. Дивертикулы трахеи и бронхов.

4.3. Трахео- и бронхопищеводные свищи.

4.4. Сочетания перечисленных аномалий.

5. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких:

5.1. Стенозы легочной артерии и ее ветвей.

5.2. Аневризмы легочной артерии и ее ветвей.

5.3. Варикозные расширения легочных вен.

5.4. Артериовенозные свищи (аневризмы) локализованные.

5.5.Артериовенозные свищи множественные (без четкой локализации) (синдром Ослера-Рандю).

5.6. Лимфангиэктазии и прочие аномалии лимфатической системы легких.

Также широкое распространение и ссылки в нашей стране имеет международная классификация болезней МКБ-10 (Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра, принятой 43-й Всемирной Ассамблеей Здравоохранения):

XVII Врожденные аномалии развития, деформации и хромосомные аномалии (Q00-Q99)

Врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания(Q30-Q34)

Q32. Врожденные аномалии (пороки развития) трахеи и бронхов

Исключено: врожденный бронхоэктаз (Q33.4).

Q32.0 Врожденная трахеомаляция.

Q32.1 Другие пороки развития трахеи.

Q32.2 Врожденная бронхомаляция.

Q32.3 Врожденный стеноз бронхов.

Q32.4 Другие врожденные аномалии бронхов.

Q33 Врожденные аномалии (пороки развития) легкого.

Q33.0 Врожденная киста легкого.

Исключено: кистозная болезнь легкого, приобретенная или неуточненная.

Q33.1 Добавочная доля легкого.

Q33.2 Секвестрация легкого.

Q33.3 Агенезия легкого.

Q33.4 Врожденный бронхоэктаз.

Q33.5 Эктопия ткани в легком.

Q33.6 Гипоплазия и дисплазия легкого.

Исключено: легочная гипоплазия, связанная с недоношенностью (P28.0).

Q33.7 Другие врожденные аномалии легкого.

Q33.8 Врожденная аномалия легкого неуточненная.

Q34 Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания.

Наиболее полно пороки развития легких отражены в классификации (таблице 3), приведенной в книге Travis W.D. и соавт. [273].

Таблица 3. – Классификация пороков развития легких

Pulmonary development cysts, congenital anomalies and related lesions	
Tracheobronchial	Tracheobronchomegaly Tracheal atresia, stenosis, and agenesis Tracheal bronchi and diverticula Bronchial atresia Congenital bronchiectasis Bronchomalacia Tracheobronchial communication with other foregut derivatives (tracheoesophageal fistulae, bronchobiliary fistulae, etc.) Bronchial isometrism
Sequestrations	- lung tissue without tracheobronchial connection Extralobar sequestration Intralobar sequestration
Bronchopulmonary foregut malformations	- tracheobronchial or pulmonary parenchimal, including sequestrered tissue with communication with alimentary tract

Продолжение таблицы 3.

Pulmonary development cysts, congenital anomalies and related lesions	
Pulmonary agenesis, aplasia, hypoplasia, hyperplasia, horseshoe lung, acinar dysplasia	
Bronchogenic cysts	
Infantile lobar emphysema / polyalveolar lobe	
Congenital cystic adenomatoid malformation / congenital lung cysts	
Vascular anomalies	Vascular sling Scimitar syndrome (venous drainage from right lung into inferior vena cava) Arteriovenous fistula(e) Congenital pulmonary lymphangiectasia Lymphangiomatosis Persistent pulmonary hypertension
Tissue ectopias	Thyroid, liver, adrenal, pancreatic, glian tissues endometriosis, cardiac muscle, skeletal muscle

Многие авторы отмечают [202, 70, 169, 257], что развитие системы органов дыхания начинается на 3 неделе гестации, и аберрации в развивающихся процессах могут дать начало группе структурных патологий, называемых бронхолегочными пороками развития передней кишки. Эти поражения включают врожденные кистозные аденоматоидные пороки развития (CCAMs), секвестрации и врожденную лобарную эмфизему.

На сегодняшний день считается, что все врожденные аномалии нижних дыхательных путей обычно диагностируются и излечиваются

внутриутробно, в новорожденный период, в грудном возрасте или в детстве. В небольшом количестве пациентов такие пороки развития могут быть недиагностированы в грудном возрасте, детстве и редко во взрослой жизни [223, 296]. В последних случаях развиваются осложнения, такие как рецидивирующая пневмония одной и той же локализации, формирование абсцесса, спонтанный пневмоторакс, кровохарканье [6, 63, 48, 81].

С точки зрения выбора консервативной или хирургической тактики лечения наиболее обоснованной является классификация J.M. Mata, J. Caceres [191], согласно которой выделяют распространенные легочные мальформации (whole lung malformation, dysmorphic lung) и фокальные легочные мальформации (focal pulmonary malformation), что представлено в таблице 4.

Таблица 4. – Врожденные легочные мальформации (J.M. Mata, J. Caceres, 1996)

Congenital lung malformation (CLMs)	
Whole lung malformation (dysmorfic lung)	Lung agenesis-hypoplasia complex (agenesis, aplasia and hypoplasia of the lung) Hypogenetic lung syndrome (lobar agenesis and aplasia) Congenital pulmonary venolobar syndrome Horseshoe lung Accessory diaphragm Anomalous unilateral single pulmonary vein
Focal pulmonary malformation	Congenital bronchial atresia Bronchogenic cysts Cystic adenomatoid malformation Pulmonary sequestration

Распознавание врожденных аномалий легких на этапах первичной диагностики (не в специализированных учреждениях) трудна и вызывает до 70-75% ошибок [8].

Реальные успехи лечения ВПРЛ могут быть достигнуты лишь при условии ранней диагностики и своевременного оперативного лечения больных, так как нагноительный процесс в легких склонен к дальнейшему распространению [53, 24].

Скрытое течение некоторых пороков легких обуславливает вариабельность сроков их выявления. По данным А.М.Сазонова, В.Г.Цуман, Г.А.Романова, в первое десятилетие жизни обнаруживается 3,8% всех встречающихся пороков развития легких, во второе десятилетие - 18,2%, в третье - 26,6%, в четвертое - 37,9%, у лиц после 40 лет -14% [8].

Бессимптомное течение пороков развития легких встречается у 21,7% пациентов, симптомами нагноения проявляется 74,1% пороков, осложнениями других заболеваний – 4,2% [53].

По данным J. Bierach и соавторов [81], а также J. Durell, T. Tural-Kara и других авторов [114, 276, 277], наиболее рано, в первые дни жизни ребенка, проявляются пороки развития легких, сопровождающиеся признаками дыхательной недостаточности: лобарная эмфизема, выраженный стеноз главных бронхов и трахеи, бронхо- и трахеопищеводные свищи, агенезия, аплазия и выраженная гипоплазия легкого. Они характеризуются стридорозным дыханием, приступами асфиксии, цианозом [112].

Не менее важным является и своевременная диагностика КАМ и экстралобарной секвестрации у новорожденных [70, 79, 100, 207, 242].

Тем не менее, кисты легкого, легочная секвестрация, гипоплазия легкого, бронхоэктазы могут впервые проявить себя развитием острого воспалительного процесса и нагноения [6, 165, 268]. Характер воспалительных процессов при пороках развития легких носит затяжное рецидивирующее течение и сопровождается кашлем с выделением значительного количества гнойной мокроты, эпизодами кровохарканья,

интоксикацией, нарушением самочувствия в периоды обострений [127, 150]. Тяжелые пороки развития легких вызывают отставание физического развития детей, деформацию и асимметрию грудной клетки [58, 22, 7].

Некоторые из пороков легких при определенных условиях могут быть причиной внезапного ухудшения состояния больного, опасного для его жизни. Так, при наличии врожденного бронхопищеводного свища у новорожденного нередко возникают острая асфиксия, ателектаз легкого или тяжело протекающая аспирационная пневмония. При так называемой врожденной долевой эмфиземе острое вздутие пораженной части легкого сопровождается сдавлением соседних нормально развитых его отделов, что ведет к острой дыхательной недостаточности [42, 170, 75]. Аномалии легочных сосудов, хотя и редко, осложняются неожиданными профузными кровотечениями [87]. Прогноз пороков развития легких в таких случаях неблагоприятный.

В.В. Подкаменев с соавторами и А.Ю. Разумовский с соавторами описывают две наиболее распространенные формы гипоплазии легких - простую и кистозную [40, 46]. При этом описание простой гипоплазии легкого в различных научных источниках совпадает [7, 8, 40, 46].

Описания же кистозной гипоплазии легкого очень разные. По мнению В.В. Подкаменева и Б. Е. Бородулина с соавторами [40, 7], под кистозной гипоплазией понимают порок развития легкого или его части, обусловленный антенатальным недоразвитием легочной паренхимы, сосудов и бронхиального дерева и формированием полостей дистальнее субсегментарных бронхов [6, 7, 8, 3]. При этом авторы считают, что нет необходимости проводить разграничение между понятием «кистозная гипоплазия» и «поликистоз», так как оба термина выражают по сути дела однозначные нарушения развития бронхиальных и альвеолярных структур легкого.

По данным многих авторов нашей страны [6, 7, 40, 47], поликистоз легких (кистозная гипоплазия) составляет 60-80% от всех пороков развития.

По их мнению, морфологически поликистоз легких характеризуется признаками остановки развития бронхолегочного аппарата с образованием множественных кист, размеры которых значительно (до 10-20 раз) превышают диаметр неизмененных бронхов аналогичных генераций. В стенках кист обнаруживаются недифференцированные хрящевые, мышечные и соединительнотканные элементы. Объем респираторной части легкого уменьшен, легочная ткань имеет различную степень дифференцировки. Измененная доля или легкое, как правило, уменьшены и плотны на ощупь. Плевральные сращения над измененной частью легкого в большинстве случаев отсутствуют или слабо выражены. На срезах на фоне местами нормальной, местами безвоздушной легочной ткани макроскопически видны множественные тонкостенные полости диаметром от 0,5 до 2 см, с гладкой беловатой внутренней поверхностью [7].

В атласе «Патология органов дыхания», под редакцией академика РАЕН профессора В.С. Паукова, в 2013 году [27] описаны врожденные кисты, которые возникают при нарушении развития бронхиального дерева. Они могут быть солитарными и множественными, крупными и мелкими, расположенными в центральных и периферических отделах легких, занимающими всю его долю или только часть. Кисты всегда сочетаются с уменьшением альвеолярной паренхимы разной степени выраженности. Авторами дается описание как крупной солитарной кисты (синоним: бронхиальная киста), так и множественных кист легких. По мнению авторов [27, 44], множественные кисты легких являются следствием нарушения развития бронхиального дерева на более поздних сроках эмбриогенеза. В отечественной литературе их часто называют поликистозом, или кистозной гипоплазией; в зарубежной – врожденным кистозным аденоматоидным пороком развития [260, 161, 270]. В зависимости от размера выделяют кисты 1, 2 и 3-го типа.

В работе А.Ю. Разумовского и В.Е. Рачкова [46], кистозная гипоплазия легкого (врожденный поликистоз) определена как порок развития, при

котором терминальные отделы бронхиального дерева на уровне субсегментарных бронхов или бронхиол представляют собой расширение кистообразной формы различных размеров. Кисты выстланы кубовидным или цилиндрическим эпителием. Эта патология больше относится к гипоплазиям. В работах этих авторов [46] дается морфологическое описание трех основных типов аномалии.

Тип I – единичные или множественные кисты диаметром более 2 см, выстланные мерцательным псевдослоистым цилиндрическим эпителием. Между кистами могут располагаться тканевые элементы, напоминающие нормальные альвеолы.

Тип II – множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре, выстланные мерцательным (от кубовидного до цилиндрического) эпителием. Между этими кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы, в то время как слизистые клетки и хрящ отсутствуют. При данном варианте отмечается высокая частота сочетанных врожденных аномалий.

Тип III – обширное поражение обычно некистозного характера и вызывающее, как правило, смещение средостения. Бронхиолоподобные образования с цилиндрическим кубовидным эпителием разделены тканевыми структурами, имеющими размеры альвеол и выстланными немерцательным кубовидным эпителием. При этом варианте прогноз обычно неблагоприятный.

При этом авторами отмечается, что клиническая картина кистообразной формы гипоплазии мало отличается от простой, однако на рентгенограмме в зоне, соответствующей пороку, могут определяться множественные тонкостенные воздушные полости, которые обычно не содержат жидкости. При длительном существовании воспалительного процесса нередко возникают трудности в дифференциальной диагностике кистозной гипоплазии и бронхоэктазии [46].

При сравнении собственных результатов [23], а также результатов зарубежных авторов [95, 128, 195], описание трех типов кистозной гипоплазии легкого, приведенное в работе А.Ю. Разумовского и В.Е. Рачкова, практически совпадает с описанием типов кистозной аденоматоидной мальформации (КАМ) легкого по J.T. Stoker [260].

Кистозная аденоматоидная мальформация легкого – относительно редкий порок развития дистальных отделов нижних дыхательных путей, о котором впервые сообщили Ch'in and Tang в 1949 [98]. Это поражение состоит из кист и мягкотканных перегородок без хряща в стенке таких кист. Многие поражения легких, описанные в прошлом как врожденный поликистоз, бронхиолоэктазия и множество связанных кист, вероятно, были аденоматоидными пороками развития [184, 42, 47].

Гистологические типы врожденной КАМ были детально описаны J. Thomas Stoker в 1977 г. (рисунок 4) [260].

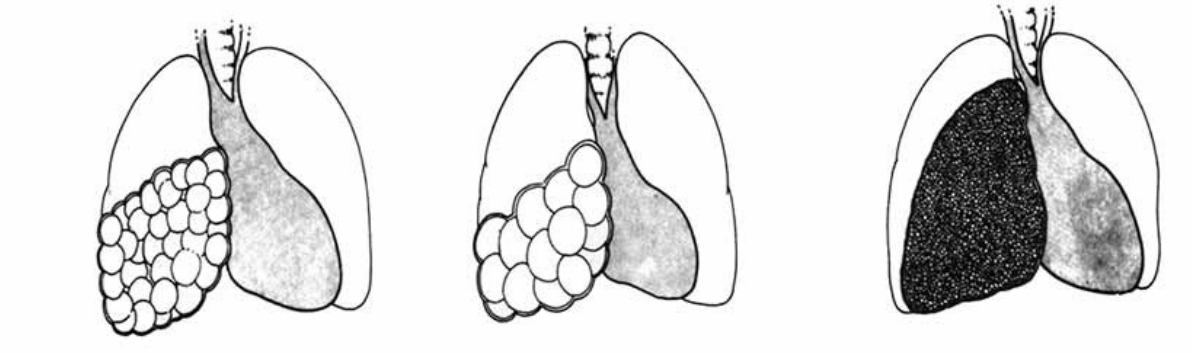


Рисунок 4. – Типы КАМ легких по данным J.T. Stoker, 1977

В последующие годы (1994, 2002 г.г.) для описания врожденных бронхолегочных мальформаций был предложен термин «congenital pulmonary airway malformation» (CPAM), где были выделены уже 5 разновидностей данных мальформаций (рисунок 5), при этом типы 1, 2 и 3 соответствуют описанным ранее типам I, II и III КАМ [257]. Это всегда односторонний процесс с локализацией изменений либо в правом, либо в левом легком, чаще – в нижней доле [3, 157].

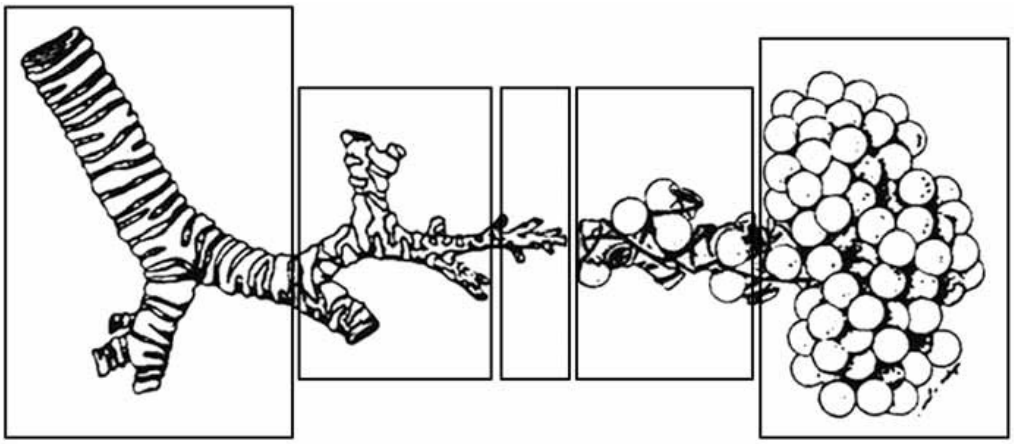


Рисунок. – 5. Типы CPAM по данным J. T. Stoker, 2002. Тип 0 – порок развития на уровне трахеи и главных бронхов. Тип 1 – КАМ на уровне от сегментарных бронхов до бронхиол. Тип 2 – КАМ на уровне бронхиол. Тип 3 – КАМ на уровне от терминальных бронхиол до альвеолярных ходов. Тип 4 – уровень поражения от дистальных ацинусов до альвеол

Тип I – наиболее распространенный тип CPAM (60-70% всех случаев CPAM), ассоциируется с хорошим прогнозом [3, 257, 157]. В собственном исследовании 2010 года [23] I тип CPAM составил 57,7%. При этом типе порока визуализируют единичные или множественные кисты диаметром более 20 мм (до 100 мм). Кисты выстланы мерцательным псевдослоистым цилиндрическим эпителием, который иногда может продуцировать муцин. Между кистами располагаются тканевые элементы, напоминающие неизмененные альвеолы. Кисты связаны с бронхиальным деревом пораженной доли легкого. По нашим наблюдениям объем безвоздушных участков зависит от развития тканевых элементов и присоединения воспалительных изменений.

Тип II – составляет более 40% случаев CPAM [3, 183, 257], что соответствует и собственным данным 2010 года [23] – 38,5%. При данном типе CPAM выявляют множественные небольших размеров кисты менее 10-20 мм в диаметре, выстланные мерцательным эпителием. Между этими кистами могут находиться респираторные бронхиолы и растянутые альвеолы, в то время как слизистые клетки (мукоциты) и хрящ отсутствуют. Кисты связаны с бронхиальным деревом, содержат воздух или фетальную жидкость. При этом варианте высока частота сочетанных врожденных аномалий (до 60%), которые влияют на прогноз, в особенности это касается агенезия почек [285,

198]. Тип 2 наблюдают в 40% в случаях экстралобарной секвестрации [257, 157].

Тип III – составляет менее 5% всех случаев [3, 157], в собственном исследовании 2010 года [23] – 3,8%. В этих случаях зона поражения состоит из микроскопических аденоматоидных кист и тканевых структур, выстланных немерцательным кубовидным эпителием. При этом варианте прогноз обычно неблагоприятный.

В настоящее время считается, что КАМ – редкая врожденная мальформация легкого [202, 41] с уровнем встречаемости 1 на 25.000–35.000 беременностей [280], возникающая в результате нарушения эмбриогенеза в течение первых 6-7 недель беременности [41, 55].

По мнению ряда авторов, легочная секвестрация, врожденная кистозная аденоматоидная мальформация (CCAM), врожденная лобарная эмфизема и бронхогенные легочные кисты - главные четыре врожденные кистозные мальформации легкого, имеющие сходные эмбриологические и клинические особенности [260, 190, 278]. Эти болезни также называют бронхолегочными мальформациями передней кишки (bronchopulmonary foregut malformations). По данным S. Takeda и соавторов [266], которые обследовали за 34 года 368 детей младше 15 лет с хирургическими заболеваниями грудной полости, лишь у 26 пациентов (7,1 %) было выявлен врожденный кистозный порок развития легкого: 13 – бронхогенные кисты, 6 – секвестрации легких, 4 – кистозные аденоматоидные мальформации и 3 – врожденная лобарная эмфизема. Один пациент с КАМ имел также секвестрацию легкого. При этом, Gerle и др. [133], описали 13 редких случаев легочной секвестрации, имеющей связь с желудочно-кишечным трактом, и предложили описать именно это заболевание как «congenital bronchopulmonary foregut malformation», которое включает экстралобарную и интралобарную секвестрацию. Но противоречия, по мнению других авторов [267, 217, 259], все еще существуют. Наличие таких отличительных особенностей, как 1) отсутствие нормального правого легкого, 2) неправильная ткань легкого,

общающаяся с пищеводом, и 3) системное кровоснабжение этого поражения позволяет классифицировать такое поражение как эктопия легкого согласно Schechter и др. [245, 259].

Не менее важным и значимым представляется целый спектр пороков развития, объединенных термином «бронхолегочные секвестрации», «секвестр легкого» и «congenital bronchopulmonary foregut malformation» у ряда авторов [240, 126, 217]. Легочную секвестрацию впервые описал Рокитанский в 1861 году, он предположил, что ЛС происходит, когда легочная ткань отделяется от легкого во время эмбриогенеза; позже это было известно как «теория фракции» [141]. В дальнейшем было выдвинуто еще несколько теорий развития данной патологии легких.

Теории патогенеза легочной секвестрации представлены в таблице 5.

Таблица 5. – Теории патогенеза легочной секвестрации

Авторы, год	Теории
Rokitansky, 1861	Теория фракции: сепарация от нормально развивающегося легкого
Ruge, 1878	Избыточная теория: ЛС возникает отдельно из нормального легкого как развитие рудиментарного третьего легкого.
Pryce, 1946 [228]	Теория тракции: отделение от аорты аномального сосуда к секвестрированному сегменту легкого, отделенному от бронхолегочного дерева
Smith, 1956 [254]	Теория кровоснабжения: недостаточные результаты артериального кровоснабжения при персистенции эмбриологических грудных аортальных артерий к сегменту легкого в сочетании с системным артериальным давлением вызывают кистозную дегенерацию ткани легкого

Продолжение таблицы 5.

Авторы, год	Теории
Boyden, 1958 [89]	Осутствие причинной связи между гормонально-неактивным легким и системным артериальным кровоснабжением
Gebauer and Mason, 1959 [131]	Теория приобретенных аномалий: ЛС следует из текущего/рецидивирующего локализованного воспалительного процесса
Blesovsky, 1967 [84]	Недостаточность эмбриологической передачи сигналов фактора роста
Gene et al., 1968 [132]	Врожденная бронхолегочная мальформация первичной кишки: дополнительный зародыш легкого развивается в эмбрионе и становится или включенным в нормальное легкое (интралобарная ЛС) или остается отделенным (экстралобарная ЛС).
Morscarella and Wylie, 1968 [205]	Интралобарная секвестрация - скопление бронхогенных кист, связанных с системным артериальным кровоснабжением
Stocker and Malczak, 1984 [261]	Развитие мальформации легкого с системным артериальным кровоснабжением происходит из-за гипертрофии артерий легочной связки
Clements and Warner, 1987 [105]	Теория Malinosculation: разрушение нормальной бронхолегочной связи вызвано инсультом/ повреждением

В 1974 г. исследования R. Sade и соавт. [241] показали, что правильнее употреблять термин «спектр легочной секвестрации», поскольку существуют различные комбинации системного и легочного кровоснабжения и венозного дренажа как нормальной, так и измененной части легкого. Спектр легочной секвестрации состоит из множества переходящих друг в друга форм заболе-

ваний [124, 157]. Он начинается с аномального кровоснабжения обычной по структуре легочной ткани и заканчивается нарушенным строением паренхимы с нормальным кровоснабжением [127, 170]. Некоторые авторы [218, 140] относят эту теорию к большинству врожденных легочных мальформаций, что представлено на рисунке 6.

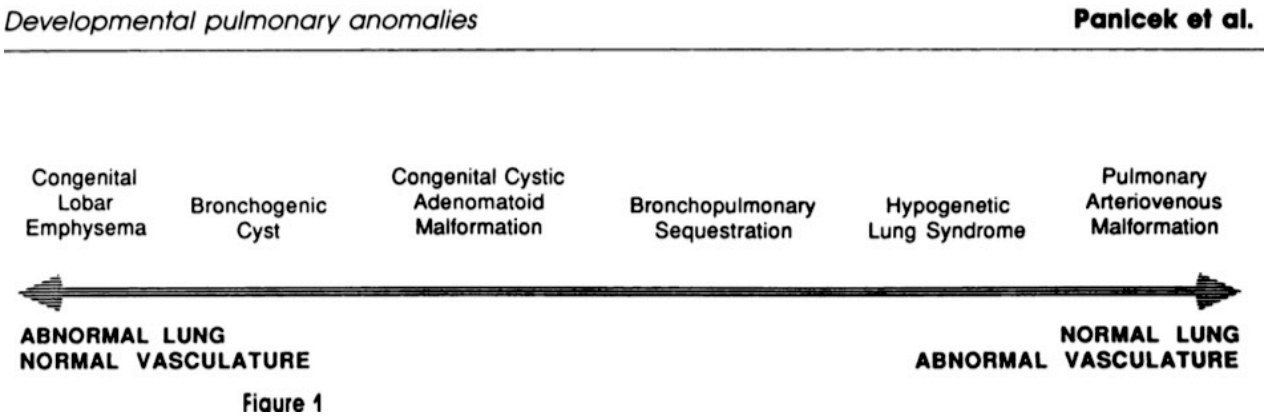


Рисунок. – 6. Континуум легочных аномалий развития. Шесть легочных аномалий развития, которые охватывают континуум в пределах от порочного легкого, содержащего нормальные сосуды, к нормальному легкому, содержащему аномальные сосуды. Хотя у многих случаев легочных аномалий развития есть классические особенности единственной аномалии, в других случаях есть особенности, характерные для двух или больше аномалий.

Тем не менее, секвестрации легкого представляют собой группу заболеваний, включающих системное артериальное кровоснабжение нормального или гипогенетического легкого [123]. Наличие системного артериального кровоснабжения легочной паренхимы является решающим в диагностике бронхолегочной секвестрации и присутствует в 99% случаев [244, 126]. Принципиальным подтверждением этого диагноза является именно выявление данного системного артериального кровотока [123, 126, 283].

Несмотря на то, что в большинстве случаев секвестры не сообщаются с функционирующими воздухоносными путями, это не является правилом. Как внутри-, так и внедолевые секвестры образуются по одному и тому же пато-эмбриологическому механизму как рудименты дивертикула передней кишки [259, 166, 65]. Внутри секвестра может быть обнаружена ткань желудка или

поджелудочной железы. Тератогенный период этого сложного порока относится к ранней эмбриональной фазе. Преимущественное признание имеет теория, согласно которой пороку развития сосуда предшествует появление аберрантной артерии. Через этот сосуд отшнуровываются и фиксируются единичные или множественные зародыши развивающегося бронхиального дерева [259, 174].

Принято выделять две формы легочной секвестрации: интралобарная (внутридолевая) и экстралобарная (внедолевая). При интралобарном варианте порока патологический процесс локализуется в паренхиме легкого, тогда как при экстралобарном процессе - за пределами висцеральной плевры [41]. По данным разных авторов, интралобарная секвестрация составляет 75-86%, а экстралобарная - 14-25% от всех секвестраций [278, 8, 126, 41].

Легочная секвестрация может сочетаться и с другими пороками развития. В связи с тем, что аномалия относится к бронхолегочным порокам первичной кишки, возможны сочетания с нозологическими формами из этой группы: трахеопищеводным свищом, удвоением пищевода, нейроэнтеральными кистами [41, 201]. Внелегочные аномалии чаще регистрируют при экстралобарной секвестрации. По данным B. Savic и соавт. [245], около 60% плодов с экстралобарной секвестрацией имеют сочетанные аномалии, чаще всего это диафрагмальные грыжи (28%), несколько реже другие аномалии легких (10%) и пороки сердца (8%). На пороки развития других органов и систем приходится 14%.

Интралобарную секвестрацию преимущественно обнаруживают в нижних долях лёгких (98%), чаще слева и в заднем базальном сегменте (до 60% случаев). Гистологически такие изменения представляют собой кисту или группу кист бронхогенного типа, выстланных изнутри цилиндрическим или многорядным плоским эпителием. Эти кисты первично не сообщаются с бронхиальным деревом и заполнены слизистой жидкостью. Системный артериальный кровоток представлен большим сосудом, отходящим от аорты выше или ниже диафрагмы. Часто к секвестрированной ткани подходит не

один, а несколько сосудов. Венозный отток осуществляется в легочные вены, непарную вену, реже – полунепарную вену.

Интралобарная секвестрация одинаково часто встречается у мужчин и женщин, у 50% пациентов она появляется в возрасте до 20 лет [32]. Типичные клинические симптомы, характерные для данного заболевания, включают кашель с мокротой и рецидивирующие пневмонии [142, 150]. В последние годы в связи с всё более широким распространением антенатальной УЗ-диагностики выявление интралобарной секвестрации в неонатальный период происходит ещё до развития воспалительных изменений все чаще [161, 270].

Рентгенография играет определенную роль в случайном выявлении этой патологии у пациентов, как правило, с клиникой воспалительного процесса. Компьютерная томография (КТ) и аортография необходимы для подтверждения диагноза, дополнительной характеристики патологического процесса и предоперационной оценки в случае хирургического лечения данного поражения [126, 174, 65]. В последние годы с развитием и большей доступностью мультидетекторных компьютерных томографов многослойная компьютерная томография (МСКТ) взяла на себя более активную роль в неинвазивной оценке врожденных аномалий легких, в том числе и легочных секвестраций [244, 174, 283].

Подтверждение диагноза внутрилегочной секвестрации требует точного выявления добавочного (аберрантного) сосуда, а также характеристики сосуда, в который осуществляется венозный отток. С появлением МСКТАг и МР-ангиографии, именно эти методы вышли на передний план в диагностике внутрилегочной секвестрации [244, 115, 283]. Как правило, выявляется аберрантный сосуд (один или несколько), отходящий от аорты выше или ниже диафрагмы, в редких случаях это - аномальные артерии легочных связок [123, 32, 142]. Венозный дренаж осуществляется в легочные вены, чаще нижние. Иногда такая дополнительная вена может впадать в виде

изолированного сосуда в общий ствол (для верхней и нижней легочных вен) или даже внутриперикардиально [142, 288].

В настоящее время традиционную ангиографию по поводу секвестрации выполняют гораздо реже, КТ становится наиболее предпочтительным способом визуализации [32].

При экстралобарной секвестрации изменения локализуются вне легкого, и секвестрированный участок обязательно имеет собственную висцеральную плевру. Он может располагаться в легком, средостении, полости перикарда, междолевых щелях, под диафрагмой, в толще грудной стенки, на шее и других локализациях [278, 270].

Так как экстралобарная секвестрация гораздо реже, чем интралобарная, проявляет себя клинически, то диагностика этого порока лучевыми методами чаще всего происходит при обследовании пациента по поводу какого-либо другого патологического процесса [40, 293, 65, 104]. В последние годы появились научные работы, в которых детально анализируются демография, клиническое представление, диагностическая визуализация, местоположение поражения, тип секвестрации и последующее лечение бронхолегочных секвестраций у взрослых и детей [269, 216]. Сравнение некоторых параметров этих работ приведено в таблице 6.

В 2015 году в работе Basheer Tashtoush с соавторами [269], из 29 рассмотренных пациентов 8 (28%) были дети от 0 до 2 лет, 1 подросток 17 лет и 20 (69%) взрослых 21-70 лет со средним возрастом 42 года среди взрослых. Системное артериальное кровоснабжение к изолированному сегменту была продемонстрировано с помощью КТ-ангиографии у 25 пациентов (86%). У 19 пациентов (66%) секвестрированный сегмент был расположен в нижней доле левого легкого, и у 16 (55%) был интралобарно.

Таблица 6. – Сравнение основных научных работ по ЛС за последние 20 лет

Иссле-дование	Возраст	Число случаев	Средн. возраст	Тип: ЭЛС ИЛС	Пол	Регион	Симп-томы	Лечение
Halkic N. et al., 1998 [141]	Взросл. Дети	22 4	25 <1	ИЛС 73% ЭЛС 27%	М: 62% Ж: 38%	Швей-цария	73%	Хирур-гическое 100%
Van Raemdonck et al., 2001 [278]	Взросл. Дети	15 13	33±13 3±5	ИЛС 87% ЭЛС 13% ИЛС 62% ЭЛС 38%	М: 64% Ж: 36%	Бельгия	87% 38%	Хирур-гическое 100% Хирур-гическое 100%
Gezer et al., 2007 [134]	Взросл. Дети	21 6	23.3	ИЛС 70% ЭЛС 30%	М: 63% Ж: 37%	Турция	74%	Хирур-гическое 70%
Ou J. et al., 2014 [217]	Дети	30	4.3	ИЛС 77% ЭЛС 23%	М: 40% Ж: 60%	Китай	90%	Хирур-гическое 87%
Tashtous B. et al., 2015 [269]	Взросл. Дети	21 8	42 <2	ИЛС 81% ЭЛС 19% ИЛС 38% ЭЛС 62%	М: 52% Ж: 48%	США Белые 73% афро-американцы 17% Латино-американцы 10%	90% 0%	Хирур-гическое 90% Преопер. эмболи-зация 7% Хирур-гическое 100% (8/8)

Basheer Tashtoush и соавторы [269] отмечают, что, учитывая редкость данной патологии, установленных описаний больших серий случаев ЛС очень немного. В своем исследовании авторы [269] проанализировали демографию, представление, диагностическую визуализацию, местополо-жение, тип и лечение легочной секвестрации в своем лечебном учреждении за 9-летний период, и получили результаты, схожие с ранее опубликованными из

разных стран, но оценили региональные различия пола пациентов, связали тип ЛС и возможные генетические и этнические изменения болезни.

Наибольшее количество пациентов с кистозными мальформациями легких описано в статье Lima M. с соавторами [182]: описывают лечение 109 пациентов за 32 года наблюдения: с января 1975 года по октябрь 2007 год. Среди 109 пациентов было 57 мужчин и 52 женщины, возраст колебался от рождения до 13 лет. У 104 пациентов диагностированы одиночные поражения: ССАМ (47), врожденная лобарная эмфизема (16), легочная секвестрация (22), бронхогенные кисты (19). У остальных 5 пациентов были представлены два одновременных поражения: интралобарная ЛС и ССАМ (2), врожденная лобарная эмфизема и ССАМ (3). Все поражения были пролечены хирургически: в первые годы только симптоматические пациенты перенесли операцию, в то время как в последующие годы, все пациенты были оперированы систематически [181].

В работе A. Feinberg и соавторов [123], опубликованной в 2016 году и посвященной сравнению кистозных мальформаций легких и плевропульмональной бластомы за период с 2002 по 2013 годы, авторы описывают 103 верифицированных случая кистозных мальформаций легких, при этом КТ была выполнена лишь у 97 (94%) из них. Большинство случаев было обнаружено пренатально, и они были бессимптомными на время резекции. Кистозные поражения легких были выявлены в 82 случаях, доказательствах системного артериального кровоснабжения в 24 случаях. В 63 случаях выявляли крупную кисту, ее средние размеры составили 18 мм (диапазон 2–91). У большинства детей была только одна компьютерная томография (n = 74); у 23 было больше одного КТ-исследования, в котором увеличение размеров со временем выявлено в 7 случаях, без изменений - в 16. Заключительный патологический диагноз был ССАМ (включая гибридные поражения, включающие элементы ССАМ и секвестрации) у 93 пациентов (90.3%) и ЛС с кистозными изменениями (n = 4), бронхогенная киста (n = 3), бронхиальная

атрезия (n = 1) и легочная киста (n = 2). Средняя продолжительность наблюдения была 4 месяца после хирургического лечения [123].

В последующие годы количество выявляемых врожденных кистозных мальформаций легких увеличилось, однако, по-прежнему, в научных работах приводится описание либо единичных, либо серии случаев в количестве верифицированных наблюдений от 16 до 33 [95, 86, 71, 133].

Проблема быстрой и точной диагностики и выбора тактики лечения при данных пороках, по-прежнему, обсуждается и дискутируется на протяжении многих десятков лет [121, 275, 208, 263].

Интралобарная легочная секвестрация может редко проявлять себя в период новорожденности респираторным дистресс-синдромом и дыхательной недостаточностью, вторичными к застойной сердечной недостаточности [177, 159]. Перевязка аберрантной системной артерии без резекции секвестрированной ткани легкого может быть выполнена в бессимптомных случаях или у гемодинамически нестабильных пациентов [90, 173, 87]. Однако большинство авторов рекомендует хирургическую резекцию, потому что остается возможность микроскопической инфекции в секвестрированном легком с последующим возникновением симптомов даже у пациентов с отсутствием клинических симптомов во время хирургического вмешательства [191, 289, 34, 50].

Рассматривая сообщения прежних лет [236, 160, 248, 108], врожденные кистозные мальформации легкого диагностируются в младенчестве до 6 месячного возраста более, чем в 50% случаев. Основные симптомы у младенцев с этими аномалиями зависели от возраста, независимо от типа заболевания [108]. У пациентов до 1 года кистозные мальформации характеризовались респираторным дистресс-синдромом; а у пациентов старше 1 года симптом инфекции был основным клиническим симптомом [236, 248]. Так как у новорожденных и младенцев имеется слабость грудной стенки и структур средостения, внутрилегочное увеличение объема образования может вызвать компрессию трахеи и бронхов и, как результат, респираторный дистресс. По-

видимому, пациенты, которые выживают с минимальным или небольшим респираторным дистрессом, в последующем страдают от рецидивирующей инфекции.

Известно, что младенцы и дети переносят лобэктомию чрезвычайно хорошо с компенсационным ростом легкого [193, 218] таким образом, чтобы полное расправление легкого и газообмен привели к полному возвращению к нормальному во время соматического созревания [231, 271]. В экспериментальном исследовании, когда незрелые собаки наблюдались до зрелости после правосторонней пульмонэктомии (55% резекции легкого), компенсационный рост легкого возвратил нормальный газообмен и привел к нормальному развитию [267]. Ранняя диагностика этих относительно редких врожденных кистозных повреждений легкого привела бы непосредственно к необходимому хирургическому вмешательству. Этот подход должен «спасти почти всех заболевших младенцев, которые иначе столкнулись бы с довольно мрачным будущим» [195].

Данные работы послужили отправной точкой для развития хирургического лечения фокальных мальформаций легких как в раннем детском возрасте, так и в ранний неонатальный и пренатальный периоды [239, 91, 168].

В настоящее время врожденные пороки развития легкого достаточно часто обнаруживаются случайно на обычной пренатальной эхографии. Такие поражения, как врожденные кистозные аденоматоидные пороки развития (CCAM), секвестрации, бронхогенные кисты и врожденная долевая эмфизема могут быть и бессимптомными при рождении. Некоторые авторы предлагают простое наблюдение из-за отсутствия данных по уровню долгосрочных осложнений [208]. Однако есть очень незначительное количество описанных случаев, где CCAM и внутридолевая секвестрация остались бессимптомными в течение жизни [115, 275, 281], осложнения в конечном счете развиваются фактически у всех пациентов [97, 96, 210]. Наиболее распространенное осложнение – пневмония, которая плохо поддается лечению [96, 150]. Другие

осложнения включают развитие злокачественных опухолей: случаи рака и легочные бластомы [88, 158, 92, 252, 255], пневмоторакс, кровохарканье или гемоторакс [287, 214, 70]. Так как резекция легкого будет требоваться рано или поздно для CCAM, внутридолевой секвестрации и интрапульмональных бронхогенных кист, лучше не ждать развития осложнений [210]. Для пациентов, диагностированных пренатально, авторы рекомендуют хирургическое лечение самое позднее в 3 - 6 месяцев жизни, чтобы мог произойти компенсаторный рост легкого [125, 233]. В этом возрасте послеоперационное течение – обычно гладкое и долгосрочное наблюдение показало нормальную дыхательную функцию. Средостенные бронхогенные кисты также имеют тенденцию становиться симптоматическими, и их удаление также рекомендуется [194, 71]. С другой стороны, бессимптомная врожденная лобарная эмфизема может регрессировать спонтанно, и в этом случае показано наблюдение [238]. Выбор хирургического лечения при маленьких по объему некоммуникабельных экстралобарных секвестрациях более спорен; известно, что эти поражения могут остаться бессимптомными в течение жизни, но осложнения могут развиваться, и иногда их трудно дифференцировать от нейробластомы [167, 125]. При этом большие по объему врожденные кистозные поражения легких могут вызвать серьезные осложнения, требующие лечения пренатально [211, 222]. Однако такое пренатальное вмешательство требуется только у небольшого количества плодов. В других случаях пациенты с большими поражениями нуждаются в неотложной операции в ранний неонатальный период [144, 50]. Успех лечения данной патологии может быть достигнут при сочетании раннего выявления и своевременно проведённого оперативного вмешательства [135, 160, 164, 292].

Таким образом, некоторые варианты врожденных кистозных мальформаций легких у детей – редкие, но потенциально опасные для жизни пороки развития, и требуют срочной диагностики [267, 290]. Традиционная клиническая диагностика кистозных пороков легких у детей, основанная на физикальных и рентгенологических методах, нуждается в существенном пе-

ресмотре [86, 25]. При планировании торакоскопических оперативных вмешательств при кистозных мальформациях легких гораздо большую достоверность и информативность обеспечивают МСКТ с контрастным усилением и УЗИ, в том числе в пренатальном периоде [49]. Выполнение этих исследований в максимально ранние сроки существенно упрощает дифференциальный диагноз и обеспечивает рациональное хирургическое лечение уже на ранней стадии заболевания.

1.3. Возможности пренатальной лучевой диагностики в выявлении аномалий и пороков развития легких

Своевременная и точная диагностика аномалий развития легких плода имеет важное практическое значение. Это обусловлено тем, что многие из них поддаются успешной хирургической коррекции. По мнению большинства специалистов пренатальной УЗИ-диагностики, наиболее распространенные пороки нижних дыхательных путей - КАМ и бронхолегочная секвестрация [124, 82, 120]. С увеличением использования акушерского ультразвука кистозные повреждения легкого диагностируются чаще, что допускает надлежащее планирование ведения беременности и неонатального периода [108, 138].

Рядом авторов пренатально КАМ были классифицированы как микрокистозные (< 5 мм) и макрокистозные (> 5 мм) [41, 166, 67]. Микрокистозные повреждения часто значительно больше по размерам, чем макрокистозные повреждения и, по-существу, представляют 2 и 1 тип КАМ [116]. 4 тип CCAMs был также классифицирован как макрокистозные и микрокистозные повреждения [225]. 3 тип CCAMs - всегда микрокистозный [200].

По мнению многих авторов, когда при антетанальном УЗИ выявляется одностороннее безэховое поражение грудной полости, любой кистозный аденоматоидный порок развития легких должен быть исключен [225, 116, 67].

При этом КАМ типа III соответствует изображению одностороннего гиперэхогенного поражения, включающего кисты меньше чем 5 мм при ультразвуультразвуковом обследовании [200].

Самое раннее исследование, при котором может быть обнаружена КАМ - пренатальное УЗИ [116, 41, 55, 119]. Классическое описание включает эхогенную массу в легком, которая постепенно исчезает при последующих УЗИ-исследованиях. Исчезновение происходит из-за порока развития, становящегося заполненным жидкостью в течение беременности, позволяя волнам ультразвука проникнуть через него более легко и более четко визуализировать на сонографических изображениях. В случаях, когда КАМ быстро растет или содержит крупную «доминирующую» кисту, отмечается более высокий уровень развития обструкции венозного оттока, сердечной недостаточности и, в конечном счете, фетальной водянки. Если водянка не присутствует, у плода есть 95%-й шанс выживания. Когда водянка присутствует, риск эмбриональной гибели намного больше без операции в антенатальный период. Самый активный период роста КАМ отмечен во время конца второго триместра между 20–26 неделями гестации [200, 116].

Чтобы предсказать риск развития неиммунной водянки плода был предложен индекс отношения объема кистозного образования к окружности головы плода – «CVR» в англоязычной литературе (CVR - CCAM Volume Ratio - объемное отношение КАПРЛ; максимальное врожденное легочное отношение объема порока развития). Объем кистозной массы в легком определен с использованием формулы (длина × ширина × передне-задний диаметр ÷ 2), и разделен на окружность головы. CVR больше, чем 1.6 рассматривается как высокий риски, по данным R.D. Wilson [284], НВП может развиться в 80% случаев. Плоды с CVR меньше, чем 1.6 и без доминирующей кисты имеют менее, чем 3%-й риск неимунной водянки [222]. Не менее важным, по мнению других авторов [238], является этот показатель для определения возможной тяжелой ДН при рождении ребенка: CVR больше, чем 0.84 был самым чувствительным фактором риска для кислородной зави-

симости при рождении. По мнению П. В. Козлова и соавторов в 58% случаев КАМ приводит к смещению средостения, что может быть причиной сдавления сердца и центральных вен, развития вторичной сердечной недостаточности, которая проявляется неиммунной водянкой плода (НВП) [28]. Частота НВП при КАМ варьирует, по разным данным [201, 149], от 12 до 47% наблюдений.

В настоящее время индекс CVR также используют для определения целесообразности оперативного лечения используют соотношение размеров поражения с окружностью головы плода (CVR - CCAM Volume Ratio - объемное отношение КАПРЛ: внутриутробное оперативное вмешательство считается оправданным, если CVR превышает 1,6 [28, 201]. По мнению S. Mann и соавт. [187], пренатальное хирургическое лечение следует проводить в тех случаях, когда перспективы вынашивания сомнительны. По представленным данным, 10 (63%) из 16 плодов с водянкой, оперированных в пренатальном периоде, выжили [187]. Возможна также пункция или дренирование кистозных полостей из миниинвазивного доступа. R. Wilson и соавт. [284] описали серию из 10 случаев торакоамниотического шунтирования при КАПРЛ в сроке 20 нед беременности. Выживаемость составила 70% (7 из 10).

С накоплением опыта пренатальных обследований [68] и сопоставлении их с постнатальными результатами лечения и наблюдения, многие авторы отмечают широкий спектр клинических проблем для плодов, у которых есть образование легкого по результатам пренатального УЗИ [67, 212, 106]. Точная информация и прогноз необходимы для обеспечения адекватного ведения беременности и последующих рекомендаций. Если нет водянки плода и поражение легкого изолированное – рекомендуется УЗИ-наблюдение и постановка на учет. Очень важным является дифференцировать врожденные КАМ и ППБ, учитывая, что некоторые КАМ могут уменьшиться в размерах. Однако многие авторы отмечают, что пренатальные исследования

не всегда могут их дифференцировать. Также в некоторых случаях возникают трудности дифференциальной диагностики анэхогенных масс в легком при пренатальном УЗИ между КАМ, бронхогенными кистами, врожденной диафрагмальной грыжей (Bochdaleck) и односторонним гидротораксом [189, 193].

Бронхогенные кисты при пренатальном УЗИ визуализируются как очерченное, круглое, гомогенное, заполненное жидкостью, однокамерное образование [193]. В 85% случаев киста расположена близко к трахеобронхиальному дереву или пищеводу. Отличительный диагноз, по мнению Maurin S и его коллег из педиатрического отделения Марсельского университета (Франция), труден с некоторыми образованиями, включая КАМ, энтерогенные кисты, эмфизему и нейрогенные кисты [193].

По научным статьям, описывающим пренатальную диагностику ЛС, они могут быть интралобарными или экстралобарными в зависимости от того, где визуализируется патологическое образование: внутри или за пределами нормальной паренхимы легкого [280, 231]. ИЛС содержатся в легком и не имеют своей плевры, тогда как ЭЛС полностью покрыты плеврой. При этом во многих работах отмечается, что это различие не может быть выявлено с помощью ультразвукового исследования [156, 43]. И интралобарная, и экстралобарная секвестрации при ультразвуковом исследовании определяются как хорошо ограниченные эхогенные массы, подобные III типу КАМ [158].

Наиболее существенные различия между ИЛС и ЭЛС, а также с КАМ представлены в таблице 7.

Таблица 7. – Различия между ИЛС и ЭЛС по данным разных авторов [280, 55, 278, 173].

Признаки	КАМ	ЛС	
		ИЛС	ЭЛС
Частота встречаемости	1/11,000–1/35,000	редко	редко
Кровоснабжение	Легочная артерия	Системное: нижняя грудная аорта или брюшная аорта	Системное: грудная аорта
Локализация	80-95% односторонняя, любая доля	60% - левосторонняя	90% - левосторонняя
Пол	Муж. > Жен.	Муж. = Жен.	Муж. > Жен.
Трахеобронхиальные коммуникации	Есть, компримированные /аномальные	Нет	Нет
Ассоциированные аномалии	Редко, за исключением типа 2 (60%)	17%	40%

Также в некоторых работах, касающихся пренатальной диагностики кистозных образований в легких, приводятся данные о трудностях диагностики врожденных пороков развития с опухолями, в том числе грудной стенки [123, 202]. Martínez-Varea A и др. [189] из университетского госпиталя Валенсии (Испания) описывают выявление с помощью пренатального УЗИ на 23 неделе гестации кистозного образования в правой/2 грудной клетки 34 × 26 мм у первого плода из двойни, которое было расценено как КАМ типа I. При этом УЗИ-исследование на 20 неделе гестации не показало каких-либо отклонений от нормы ни у первого, ни у второго плода. Контрольные УЗИ выполнялись каждые две недели после 23 недели гестации. Как часть диагностического протокола в 28 недель гестации была выполнена пренатальная МРТ. Сагиттальные, корональные и аксиальные изображения МРТ показали образование с несколькими кистами (гиперинтенсивный МР-сигнал в Т2 ИП) в нижней доле правого легкого. Учитывая обнаружение более

утолщенных стенок кист, чем обычно при КАМ, и возможное вовлечение грудной стенки, радиолог предположил легочную бластому или бронхиолоальвеолярный (bronchioalveolar) рак, развившийся на фоне КАМ. Однако, первым диагностическим подозрением так и остался КАМ типа I у первого близнеца. Амниоцентез в 26 недель гестации доказал нормальные кариотипы XY для обоих плодов. Ультразвуковое обследование, сделанное во время этой инвазивной процедуры, показало изображение, которое было совместимо с КАМ в правой/2 грудной клетки первого плода. Последующее ультразвуковое обследование в 28 недель беременности свидетельствовало об умеренном асците и водянке плода. На 35 неделе было выполнено кесарево сечение: этот близнец мужского пола весил при рождении 1700 грамм, оценка по шкале Апгар 8/10 баллов, и ему сразу после рождения потребовалась дополнительная вентиляция. При постнатальном рентгенологическом и МСКТ-ангиографическом исследованиях подозревалась врожденная опухоль, предположительно мезенхимальная гамартома. Родители отказались от лечения и патоморфологически был подтвержден диагноз мезенхимальной гамартомы. В обсуждении авторы [189] приводят сравнение своего наблюдения с данными других научных работ [103, 138, 251], и в заключении отмечают, что о мезенхимальных гамартомах необходимо помнить при дифференциальной диагностике кистозных поражений грудной полости у плода.

Не менее важным, чем дифференциальный диагноз стабильных кистозных образований, является и вопрос тактики при «исчезающих» кистозных образованиях в легких плода. В настоящее время в научных статьях и обзорах активно обсуждаются вопросы тактики наблюдения и лечения антенатально выявленных пороков развития легких, исчезающих в процессе УЗИ-контроля. В работе Shaun M. Kunisaki [165] приводится анализ исчезающих врожденных мальформаций легких в сравнении со стабильными пороками развития на основании ретроспективного обзора 100 последовательных плодов с врожденным пороком развития легкого в единственном эмбриональном центре. В 17 случаях (17%) они перестали визуализироваться

при пренатальном УЗИ на сроке 35.3 ± 2.3 недели гестации. Исчезающие пороки развития были связаны с микрополикистозом (100% против 69%, p=0.005) и низким начальным отношением объема порока развития к размерам грудной клетки при сравнении с постоянными врожденными образованиями в легких (CVR; 0.31 ± 0.35 против 0.70 ± 0.66, p=0.002). Была проведена постнатальная КТ, на основании которой был подтвержден полный регресс данной патологии в 10.3% всех врожденных кистозных пороков развития легких. Положительная прогнозирующая ценность и отрицательная прогнозирующая ценность пренатального УЗИ для обнаружения пороков развития легкого составили 96% и 43% соответственно. Все младенцы с исчезающими пороками развития были бессимптомными при рождении по сравнению с младенцами со стабильными врожденными образованиями в легких (75% против 22%, p < 0.0001). В выводах данной работы [165] отмечено, что исчезающие врожденные поражения легкого на поздних сроках гестации относительно распространены и связаны с низким CVR и микрополикистозом.

На протяжении последних 15 лет многие авторы [130, 121, 275, 231, 168, 182] пытаются сопоставить пренатальный диагноз врожденной кистозной мальформации легкого с постнатальным подтверждением. Описан высокий показатель ошибки в дородовом диагнозе - 37.5% [193]. Ранее M. Davenport и и соавторы [109] сообщали о точности пренатальной УЗИ-диагностики в 77-100% случаев. Многими авторами [103] отмечено, что пренатальное МРТ обеспечивает лучшую идентификацию пороков развития легких, включая КАМ, ЛС, БЭК, но сообщается, что коэффициенты ошибок составляют от 6 до 16% [229, 250, 236]. В работе S. Maurin и соавторов [193] пренатальное УЗИ при пороках развития легких привело к правильному диагнозу в 62.5% (5/8) случаев, ложноположительному диагнозу у двух пациентов и ложноотрицательному диагнозу у одного из 8 пациентов.

По мнению ряда авторов [152, 238, 167, 187], диагностическая визуализация с использованием обычного пренатального УЗИ может помочь

определить многие из врожденных кистозных мальформаций уже на сроке 18–20 недель гестации. Существуют крайние случаи, при которых чрезмерные результаты роста кисты с существенным внутригрудным масс-эффектом могут быть осложнены эмбриональной водянкой и гипоплазией непораженной части легкого [170, 104]. При пренатальном УЗИ КАМ, как правило, проявляется как эхогенное или мультикистозное эмбриональное образование легкого, с или без водянки плода и многоводия. Пренатальное УЗИ способствует обнаружению масс-эффекта и связанной с ним мальформации легкого плода и определяют потенциал для внутриутробного хирургического вмешательства [110]. В некоторых случаях цветное допплеровское УЗИ может использоваться, чтобы оценить наличие системного артериального кровоснабжения аномальной части легкого плода [187, 76]. Однако, при УЗИ исследовании на раннем (до 22 недели) сроке, эти мальформации легкого могут казаться более солидными и вызывать трудности, требующие дифференциальной диагностики [104, 119]. Как правило, эти эмбриональные мальформации легкого не всегда совпадают с послеродовой системой классификации КАМ [122, 120, 173, 161].

Пренатальная МРТ легких плода имеет достаточно типичные признаки на Т2-взвешенных импульсных последовательностях [144, 186, 80]:

Кистозная аденоматоидная мальформация появляются как внутрилегочное образование с повышенной интенсивностью МР-сигнала на Т2-ВИ; у КАМ I или II типа интенсивностьМР- сигнала очень высокая, почти равняется МР-сигналу от амниотической жидкости и заметно выше, чем от неизмененной окружающей ткани легкого;

С увеличением количества микро- или макрокист, дискретные кистозные компоненты могут быть замечены на большом протяжении. Кисты размерами больше, чем 3 мм, визуализируются легко;

Кистозная аденоматоидная мальформация III типа имеет умеренно высокую интенсивность МР-сигнала: интенсивность сигнала выше, чем от

неизмененой ткани легкого, но не настолько высока, как от амниотической жидкости. Поражения III типа относительно гомогенные;

Магнитно-резонансная томография может быть полезна для планирования хирургического подхода в пренатальный период, когда водянка плода и полигидрамнион требуют хирургического вмешательства.

Во многих случаях с помощью пренатальной МРТ точность диагностики может быть улучшена: именно МРТ определяет местоположение мальформации, особенности ее отображения и связанные с ней структурные особенности легких, сердца, и сосудов средостения, помогая разграничить легочную секвестрацию, врожденную лобарную эмфизему и диафрагмальную грыжу [76, 100, 103, 183, 144]. Последовательное сопоставление пренатальных МРТ и УЗИ в динамике показало, что некоторые из этих мальформаций могут регрессировать со временем [80, 187, 104, 208].

Таким образом, сегодня врожденные кистозные мальформации легких, которые включают спектр аномалий, а не отдельные заболевания, достаточно часто диагностируются при обычном пренатальном УЗИ [118, 189]. Однако с подобными УЗИ-проявлениями различных вариантов врожденных мальформаций легкого и внелегочных поражений, точный диагноз не может устанавливаться дородовым образом с абсолютной уверенностью [118, 122, 106, 172].

1.4. Методы постнатальной лучевой диагностики аномалий и пороков развития легких у детей раннего возраста

Как известно, рентгенологические методы являются основой основ всей схемы исследования больных с хирургической патологией легких и плевры и без применения их в том или ином виде нельзя обойтись ни в одном случае заболевания. С рентгенографии начинается рентгенологическое исследование каждого больного. Это наиболее простой и доступный метод, позволяющий проводить исследование больного в любом ракурсе [8].

В прежние годы основным методом распознавания пороков развития и заболеваний органов грудной полости считался рентгенологический [78, 29, 135, 52, 60, 120], и основным его недостатком рассматривалась лучевая нагрузка. В последние годы все большее количество авторов отмечает пределы диагностических возможностей рентгенографии, трудности в диагностике и дифференциальной диагностике шаровидных [60, 198] и кистозных образований в легких [249, 9, 19], что нередко является причиной диагностических ошибок.

По результатам научной работы Э.М. Колесникова, В.В. Трояна и А. А. Свирского [29] основное назначение обзорных рентгенограмм заключается в выборе наиболее целесообразного для каждого конкретного случая метода рентгенографии или томографии. Томографическое исследование не бывает стандартным и зависит от конкретных диагностических задач. Особенно велика роль томографии при пороках трахеобронхиального дерева, легочных сепарациях, и артериовенозных аневризмах [29, 33].

Накопление опыта КТ при исследовании легких и средостения позволяют определить ряд важнейших преимуществ этого метода применительно к патологическим процессам указанных отделов [10, 33]. КТ дает возможность уточнить анатомическое строение патологического образования и оценить его плотность. С использованием шкалы плотности Хаунсфилда определяются критерии, которые позволяют классифицировать патологические тенеобразования в легких и средостении по их плотности: жировые, сосудистые, жидкостные, воздушные и мягкотканные образования [175, 102, 39]. При использовании КТ с высоким разрешением получают детальную картину патологических образований в легких и средостении и диффузных изменений паренхимы [12, 64, 175].

Тем не менее, в работе Э.М. Колесникова с соавторами 2011 года [29] и ряде других [11, 39, 59, 4] использование метода КТ при исследовании легких и средостения находится на этапе накопления опыта, о возможностях МРТ грудной полости у детей с пороками легких - нет никаких упоминаний.

При этом, анализ результатов исследований, по данным Бушмелева В.А. и Стерховой Е.В., свидетельствует, что набор традиционных методов диагностики (рентгенография грудной клетки, бронхоскопия, бронхография) не способен полностью обеспечить топическую диагностику [8]. Так, у 18,6% обследуемых этими методами, диагнозы оказались ошибочными, поэтому возникла необходимость привлечения в диагностический процесс наиболее сложных и инвазивных методов исследования, таких как КТ и ангиопульмонография [8].

В научной работе В.А. Бушмелева и Е.В. Стерховой [8] проведено сопоставление качества диагностики врожденных пороков легких в структуре хронических заболеваний легких у детей, до и после 1997 года. После 1997 г., когда в комплекс исследований были включены УЗИ, перфузионная пневмосцинтиграфия (ПСГ), ангиопульмонография (АПГ) и КТ, качество дооперационной диагностики значительно возросло. До 1997 г. только у 52% детей наличие ВПРЛ регистрировали до операции. При постановке ориентировочного диагноза ВПРЛ ошибки выявлены в 48%, а в топической диагностике процент ошибок оказался еще выше - 59%. Всем детям с ВПРЛ, оперированным после 1997 г., в 100% были поставлены верные ориентировочные диагнозы. Процент ошибок, допущенных в топической диагностике снизился до 15%, а совпадение дооперационных и морфологических диагнозов возросло до 85%. Таким образом, можно утверждать, что низкие уровни топической диагностики до 1997 г. были обусловлены отсутствием методов, позволяющих верифицировать диагноз [8, 255].

Особое внимание привлекают научные работы, в которых анализируются случаи сочетания пороков сердца и легких [117, 146], возможности их комбинированного лечения и роль методик компьютерной томографии (спиральной и ЭЛТ) в выявлении таких аномалий у младенцев [210, 286, 33].

Немногочисленность таких публикаций, по мнению М.В. Вишняковой [10], можно объяснить сложившимися стереотипами и многолетними тради-

циями использования катетерной ангиокардиографии у больных с ВПС. Однако, современные тенденции неонатологии, направленные на минимизацию инвазии при обследовании и лечении детей первого года жизни, а также активное внедрение в клиническую практику многосрезовых компьютерных томографов последнего поколения, создает весьма благоприятную перспективу для развития данной проблемы [10, 37]. По данным М.В. Вишняковой, именно при обследовании детей I года жизни с ВПС возникают наибольшие трудности при определении эффективных диагностических алгоритмов, поскольку физиологические особенности младенческого организма не только усложняют проведение стандартных исследований, но и не позволяют в полной мере использовать известные диагностические критерии [10].

Методы постнатальной лучевой диагностики пороков развития легких у детей раннего возраста на сегодняшний день известны: ультразвуковое исследование, рентгенография, КТ и МРТ [39, 36, 18]. Больше вопросов, научные и практические дискуссии вызывает обсуждение, когда, кому, с какой целью и какие методы диагностики необходимы при пороках развития легких у детей [220].

Традиционный метод исследования легких – рентгенография грудной клетки [62, 52]. Несмотря на невысокую информативность в диагностике пороков легких, этот метод по-прежнему является обязательным даже у новорожденных при наличии дыхательных проблем: тахипное, апное, дыхательная недостаточность, респираторный дистресс-синдром и его осложнения в виде синдрома «утечки воздуха» - основные показания для выполнения рентгенографии грудной клетки, в некоторых случаях –в палате интенсивной терапии [101, 74].

Безусловно, УЗИ и МРТ, не имеющие лучевой нагрузки, предпочтительнее в диагностике патологии у детей, особенно раннего возраста и новорожденных [43, 67]. В последние годы публикуется большое количество научных работ как в зарубежных, так и в отечественных научных изданиях,

посвященных постнатальной УЗИ-диагностике патологии грудной полости, в том числе и пороков развития [34, 72, 43].

Однако и УЗИ, и МРТ грудной полости ограничены в оценке воздушной легочной ткани и мелких структур легочной паренхимы: вторичной легочной дольки, мелких бронхов, степени изменения воздушности, а также мелких очагов в легочной паренхиме [39, 211, 129].

Безусловно, на сегодняшний день именно КТ – метод экспертной оценки патологии легочной паренхимы. Это находит отражение в многочисленных научных публикациях, в том числе и касающихся пороков легких у детей раннего возраста [102, 295, 38].

Наряду с перспективами использования МСКТ, многие авторы отмечают ошибки и трудности диагностики кистозных мальформаций легких у детей [249, 119, 279, 262, 163]. Так Khemiri M. и соавторы [156] рассмотрели случаи кистозных пороков легких у детей, диагностированные в стационаре за период 11 лет. Были диагностированы 33 случая кистозного порока легких у 30 детей (17 мальчиков и 13 девочек) в возрасте от 20 дней до 16 лет. Кистозные пороки развития включали: 17 случаев врожденной лобарной эмфиземы, 7 бронхогенных кист, 5 КАМ и 4 легочных секвестрации. Три пациента имели два сочетанных порока развития легкого. Рентгенологически во всех случаях были диагностированы ВЛЭ и КАМ, в 4 случаях бронхогенных кист и ЛС диагнозы были ошибочны. 29 пациентов потребовали хирургического лечения, включающего лобэктомию (n=22), пульмонэктомию (n=2) и цистэктомию (n=8). Гистопатологические исследования подтвердили диагноз во всех случаях и исправили дооперационный диагноз в четырех случаях. В заключении авторы отмечают, что врожденные мальформации легких могут иметь различные клинические проявления и радиологические симптомы, которые представляют трудности в их диагнозе [156]. Полиморфизм связан с типом порока развития, его топографией и развитием осложнений.

Ряд авторов [134, 217, 204, 147] в своих работах отмечают важность

точной диагностики врожденных кистозных мальформаций легких, так Savic и соавторы [245] сообщили, что только 6 из 66 пациентов, которые перенесли операцию по причине ЭЛС, имели правильный диагноз. Необычное расположение экстралобарной секвестрации делает правильный дооперационный диагноз еще более трудным. Эти же авторы [245] сообщают о 5 пациентах с ИЛС, которые умерли вследствие кровотечения из аберрантной артерии, другие - о крупном интраоперационном кровотечении из-за травмированных аберрантных сосудов у больных с ЭЛС [247, 216]. Поэтому очень важно определить аберрантные сосуды, чтобы предотвратить бесконтрольное кровотечение. Эти авторы отмечают, что тщательная интерпретация КТ с контрастированием и трехмерные изображения КТ могут гарантировать правильный диагноз. Точный диагноз приводит к безопасной и легкой операции [253, 247, 216].

Не менее важным являются вопросы дифференциальной диагностики, в частности КАМ с ППБ у детей [227, 213, 77, 83], в том числе и у новорожденных [181]. Понимание таких редких заболеваний легких, как КАМ и ППБ, может быть достигнуто только совместными исследованиями и международным сотрудничеством, поэтому авторы поощряют включение врачами своих пациентов в исследование этой проблемы [111, 227, 179, 197].

Последние технические достижения многосрезовой компьютерной томографии существенно улучшили качество получаемых изображений, уменьшили время сканирования и позволили применять различные методики сканирования без или с внутривенным введением контрастного препарата и выполнением КТ-ангиографии [39, 175, 225]. Технические возможности значительно улучшили постпроцессинговую обработку получаемых изображений.

Во многих работах отмечается, что появление МСКТ расширило роль КТ, особенно в педиатрической томографии грудной клетки. Это изменило способ, при котором данные воспринимаются как «золотой стандарт» для обнаружения определенных патологий грудной клетки. Спектр доступных

225постпроцессинговых реформаций обеспечивает альтернативные способы, в которых КТ-изображениями можно манипулировать для обзора и интерпретации с целью повышения диагностической точности. Так научном обзоре Carolyn Young и Catherine Owens из Лондона [291] делается вывод о том, что МСКТ с ее изотропными резолюциями и быстрым получением изображений уменьшает необходимость инвазивных диагностических исследований. Однако подчеркивается, что пользователи должны быть бдительными в техническом обеспечении методов визуализации, чтобы свести к минимуму лучевую нагрузку, сохраняя хорошее качество изображения. В статье имеются иллюстрации МСКТ, МСКТ-ангиографии, в том числе и различные мультипланарные реформации, а также приведены технические параметры МСКТ-сканирования при различных врожденных и приобретенных патологических процессах у детей, обсуждаются трудности выполнения МСКТ у детей младше 3-х лет. В данной работе приводятся ссылки на работы разных авторов, рассматриваются вопросы относительной неинвазивности МСКТ грудной полости у детей и высокой лучевой нагрузки, приводятся различные клинические приложения/рекомендации МСКТ у детей, однако отсутствуют статистические данные и корреляции.

На сегодняшний день опубликованы несколько случаев, серии случаев и обзорные статьи, посвященные отдельным вариантам пороков развития легких у детей, некоторые из которых иллюстрированы с помощью использования мультипланарных и 3D МСКТ-изображений, в том числе для предоперационной оценки врожденных мальформаций легких и связанных с ними аномальных сосудов у детей [242, 176]. Наиболее полно эти данные представлены в статье Edvard Y. Lee и др. [176], в которой у 46 детей в период с июня 2005 по февраль 2010 года проводили сравнение диагностической точности предоперационных аксиальных, мультипланарных и 3D МСКТ-изображений для оценки врожденных аномалий легких детей. Возраст пациентов составил от 1 дня до 50 месяцев (средний возраст 5,6 $\pm$ 6 месяцев). Гистопатологические диагнозы включали врожденные пороки нижних дыха-

тельных путей: КАМ – 19, 41%, секвестрации – 15, 33 %, врожденную долевую/лобарную эмфизему - 7, 15%, бронхогенную кисту – 5, 11 %. В России (это я) к этому времени уже также имелись серии работ, в которых рассматривались верифицированные случаи КАМ у 26 детей и секвестрации легкого у 36 детей раннего возраста, средний возраст составил 26 и 29 дней соответственно. Основные выводы работы Edvard Y. Lee и собственных публикаций практически совпали и подтвердили высокую ценность МСКТ в точной диагностике врожденных мальформаций легких, позволяющей расширить использование 3D МСКТ у пациентов с экстралобарной секвестрацией. С практической точки зрения, комбинированные результаты последовательных исследований Edvard Y. Lee и соавторов показывают, что 3D реконструкции изображения должны регулярно выполняться у пациентов с врожденной патологией легких, таких как секвестрация, которые связаны с наличием аномальных вен [174, 177, 176].

Лишь в 10 случаях был проведен детальный клинико-патоморфологический анализ, который описан в статье Imai Y, Mark EJ [147]. При этом, из 10 проанализированных случаев хирургически удаленных пороков развития легких, кистозные поражения распределились следующим образом: 1 случай врожденного кистозного аденоматоидного порока развития, 2 случая бронхиальной атрезии с врожденным кистозным аденоматоидным пороком развития, 1 гибридный случай врожденного кистозного аденоматоидного порока развития и внутридолевой секвестрации, 1 случай внутридолевой секвестрации с аберрантным hilum, 3 случая внутридолевой секвестрации с бронхиальной облитерацией, 1 случай абсцесса легкого и 1 случай долевой эмфиземы. Врожденный кистозный аденоматоидный порок развития был единственным патологическим диагнозом в 1 случае, но у 7 других случаев пороков было кистозное аденоматоидное изменение различных степеней.

В 2011 году Sarah W. Kao и соавторы отмечают, что врожденные кистозные мальформации легких представляют множество сложных для

диагностики повреждений, при которых радиологическо-патогистологическая корреляция важна для того, чтобы поставить правильный диагноз [152]. При этом постнатальные рентгенографические и КТ-исследования необходимы, чтобы установить диагноз, однако в данной статье описан лишь один случай подобного радиологически-патогистологической корреляции.

В 2017 году американскими авторами был представлен обзор, в котором анализировался целый спектр заболеваний, связанных с кистозными поражениями легкого у взрослых [85]. В заключении, отмечалось, что довольно определенный диагноз возможно установить только во время ранних стадий болезни с ее относительно различными радиологическими признаками, выявляемыми при компьютерной томографии с высоким разрешением. Патологические признаки, вызванные различными кистозными изменениями легкого со временем прогрессируют с развитием признаков неспецифического хронического заболевания легкого, характеризуемого кистами среди других особенностей. Во время более поздних стадий грубые патологические и рентгенологические проявления кистозных изменений легкого имеют тенденцию быть неопределенными. В этих случаях, несмотря на специфичность HRCT, хирургическая биопсия и гистологический анализ может предоставить единственный метод диагноза. Однако, некоторые из этих болезней могут иметь атипичные и необычные признаки при КТ и патогистологическом исследовании, требующие мультидисциплинарного подхода [85, 93].

В то же время в ранний неонатальный период чаще при наличии клинических признаков ДН, респираторного дистресс-синдрома, но без выраженных клинических проявлений, при рентгенографии грудной клетки можно выявить кисту в легочной ткани [276, 264]. Не всегда это проявление врожденной патологии [69]. Однако, в большинстве случаев, в таком раннем возрасте первым диагнозом является КАМ [225]. Так и в 2015 году в работе R.L. Ricca и соавторов [233] из детского госпиталя США описаны 2 клинических случая, вызвавших трудности диагностики: первоначально изменения в

легких были расценены как КАМ, а патогистологически никаких изменений, соотвествующих КАМ выявлено не было, был установлен диагноз легочного гликогеноза в сочетании с интерстициальной эмфиземой легких. В статье подробно описаны оба клинических случая. В первом случае это был 3-дневный доношенный младенец, у которого развился пневмоторакс без истории вентиляции легких с положительным давлением. У ребенка имелся синдром «утечки воздуха», подтвержденный рентгенологически. Компьютерная томография, выполненная в возрасте 4-х дней жизни была расценена как кистозное повреждение в верхней доле левого легкого, совместимое с КАМ, хотя не было никаких изменений легкого на пренатальном УЗИ. Учитывая постоянную «утечку воздуха», ребенку была выполнена верхняя лобэктомия слева. При оперативном вмешательстве в верхней доле определялись кистозные изменения, подобные КАМ, остальное легкое не было изменено. Во втором случае это был 3-недельный недоношенный младенец, рожденный на сроке 26 недель гестации, имевший многочисленные проблемы со здоровьем с момента рождения: энтерококковую пневмонию, двустороннее внутрижелудочковое кровоизлияние, бронхолегочную дисплазию, тромбоцитопению и острую почечную недостаточность с креатинином 3.3 мг/дл, который поступил в клинику для оценки сепсиса и возможного некротизирующего энтероколита; его мама в беременность не находилась под наблюдением, пренатальное УЗИ не выполнялось. При поступлении на рентгенограмме грудной клетки было выявлено повышение воздушности верхней доли правого легкого, совместимое с КАМ или абсцессом легкого. МСТК грудной полости, выполненная на 5-й день госпитализации, показала больших размеров многокамерное кистозное образование в верхней доле правого легкого, расцененное как КАМ. Было продолжено лечение антибиотиками широкого спектра действия по поводу предполагаемой пневмонии, возможно, инфицированной КАМ; в течение недели наросли параметры вентиляции и смещение средостения вследствие увеличения размеров кистозного образования. В 6-недельном возрасте при правосторонней тора-

котомии выявлена многокамерная киста в верхней доле правого легкого с макроскопической картиной КАМ, которая была резецирована. Гистологическая экспертиза в обоих случаях продемонстрировала интерстициальный легочный гликогеноз (ИЛГ) с персистирующей интерстициальной эмфиземой, а не ожидаемую КАМ. И хотя в статье данные изменения обсуждаются как «драматическая» маска ИЛГ, который не требует хирургического лечения, рентгенологическая и МСКТ-картина были обусловлены именно ПИЭЛ. Также эти авторы отмечают недостаточное количество литературы по этому заболеванию, и что согласно литературным источникам прогноз для различных вариантов ИЛГ, в основном, неизвестен [214, 112]. В обсуждении приведены ссылки на авторов, которые описывают, что дифференциальный диагноз кистозных повреждений легких у новорожденных включает врожденные мальформации легких/КАМ, врожденную лобарную эмфизему, бронхогенные кисты или другие кисты в структуре мальформаций передней кишки [230, 73]. Эти повреждения, как правило, выявляются на пренатальном УЗИ или МРТ. R. L. Ricca и соавторы [233] в сравнении с литературными источниками отмечают, что ИЛГ (пропуская при этом ПИЭЛ) не был ранее описан при фокальных легочных мальформациях без диффузного или неоднородного интерстициального заболевания легких у детей [214, 230, 73] и, соответственно, в своей работе 2015 года рекомендуют, чтобы интерстициальное заболевание легких было включено в дифференциальный диагноз фокальных кистозных повреждений легкого у новорожденных [233].

Таким образом, в известных нам публикациях нет сравнения врожденных пороков развития легких с приобретенными заболеваниями при дифференциальной диагностике фокальных кистозных изменений в легочной ткани у новорожденных и детей раннего возраста, а также сопоставления КТ-семиотики с патогистологическими данными при этих заболеваниях.

ГЛАВА 2. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Общая характеристика обследованных больных

В период с 1996 по 2016 годы проведено комплексное лучевое обследование 250 новорожденных и детей раннего возраста, 15 из них были направлены на КТ легких с подозрением на объемное образование, у 3 подозревали диафрагмальную грыжу, у 19 кисту/кисты легкого, у 197 из них порок развития легких был диагностирован пренатально, у 16 предполагался воспалительный процесс в легких.

У 25 новорожденных диагноз порока развития легких после выполнения КТ не подтвердился, а у 17 детей были выявлены кистозные изменения в легких приобретенного генеза: вследствие респираторного дистресс-синдрома и развившейся бронхолегочной дисплазии, которые не подлежали хирургическому лечению. Еще у 23 порок легкого был подтвержден, но оперативное вмешательство не было выполнено: отложено у 14 из них, отказ от операции у 9.

У 185 детей установленный диагноз был верифицирован на основании данных патоморфологического и гистологического исследований после оперативного лечения. Результаты обследования этих 185 больных подвергнуты углубленному клиническому анализу и являются предметом настоящего исследования.

Основную группу составили пациенты Детской городской больницы №1, а также новорожденные и дети раннего возраста, направленные на КТ-исследование органов грудной полости из различных лечебных учреждений города Санкт-Петербурга и некоторых клиник Северо-Запада России, и, в последующем, переведенные в ДГБ №1 для оперативного лечения.

Основными критериями, в соответствии с которыми больные включены в настоящее исследование, являются:

- указание на наличие порока развития легких или предположение о его развитии, содержащееся в истории болезни;
- выявление объемного образования в грудной полости по данным предшествующих пренатальных или постнатальных лучевых исследований;
- несоответствие клинических и рентгенологических данных;
- выполнение КТ-исследования в соответствии с методикой, описанной ниже;
- наличие данных о клиническом обследовании и лечении, результатах рентгенологического исследования, других методов диагностики в случае, если они применялись для установления диагноза;
- гистологически верифицированный диагноз заболевания.

Компьютерно-томографические исследования проводились на базе отделения лучевой диагностики ДГБ №1. Рентгенологические исследования проводились в ДГБ №1 или тех лечебных учреждениях, из которых больные направлялись на КТ.

Была проведена оценка демографических и клинических параметров анализируемых пациентов.

Соотношение мальчиков и девочек составляло 1:1.03 (мальчиков – 91, девочек – 94). Возраст больных различался от 4 часов жизни до 2 лет 10 месяцев. Наибольшую группу в данном исследовании составили новорожденные – 84.32%, дети до года составили 11.36%, а от 1 года до 3-х лет - 4.32%. Распределение больных по полу и возрасту представлено в таблице 8.

Из таблицы 8 следует, что среди больных преобладали девочки – 50.81%, мальчики составили 49.19%, однако у новорожденных соотношение мальчики:девочки было 1:1 и несколько отличалось при различных нозологиях.

Таблица 8. – Распределение больных по полу и возрасту в данном исследовании (n=185)

Возраст	Мальчики		Девочки	
	абс.	%	абс.	**%**
Новорожденные	78	42.16	78	42.16
Дети до 1 года	11	5.95	10	5.41
1 - 3 года	2	1.08	6	3.24
ВСЕГО	91	49.19	94	50.81

У всех больных была проведена оценка сроков гестации и течения беременности и родов, веса при рождении ребенка, оценки по шкале Апгар, возраста больных при поступлении в ДГБ №1 (таблица 9).

Таблица 9. – Демографические и клинические параметры проанализированных пациентов (n=185)

Пациенты	Новорожденные (n=156)		Дети до 1 года (n=21)		1-3 года (n=8)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Срок гестации (недель)						
Минимум	28		31		36	
Максимум	41		40		39	
В среднем	38.26		37.53		38.45	
Вес при рождении (грамм)						
Минимум	1200		1450		2900	
Максимум	4800		4360		3780	
В среднем	3380		3470		3665	
Оценка по шкале Апгар, баллы						
Минимум	1/3/5		2/3		6/7	
Максимум	8/9		8/9		8/9	
В среднем	7.98		6.57		8.14	

Продолжение таблицы 9.

Пациенты	Новорожденные (n=156)		Дети до 1 года (n=21)		1-3 года (n=8)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Роды по счету:						
Первые	105	56.76	12	6.49	6	3.24
Вторые	44	23.79	8	4.32	2	1.08
Третьи	7	3.78	1	0.54	-	-
Тип родов:						
Срочные	145	78.38	15	8.11	8	4.32
Преждевременные	11	5.95	6	3.24	-	
Кесарево сечение	21	11.35	6	3.24	3	1.62
Экстренное кесарево сечение	4	2.16	4	2.16	-	-
Неблагоприятные факторы течения беременности	49	26.49	7	3.78	5	2.70
Вирусно-бактериальные заболевания матери	47	25.41	4	2.16	3	1.62
Патологические зависимости матери,всего	29	15.67	3	1.62	4	2.16
Наркомания	5	2.70	-	-	-	-
Табакокурение	24	12.97	3	1.62	4	2.16
Возраст при поступлении						
Минимальный	4 часа ж.		34 с.ж.		1 год	
Максимальный	30 с.ж.		11 мес.		2г.10 мес.	
Средний	12 с.ж.		71с.ж.		1г.11мес	
Признаки ДН	56	30.28	7	3.78	4	2.16
Поступление на отделение интенсивной терапии	20	10.81	-		1	0.54

Как видно из представленных данных, пациенты поступали в ДГБ №1 в возрасте от 4 часов жизни до 2 лет 10 месяцев, при этом признаки ДН при поступлении в стационар диагностированы у 67 больных, что составило 36.22%. На отделение интенсивной терапии при поступлении было госпитализирован 21 ребенок – 11.35% от всех больных, включенных в данное исследование. Средний гестационный возраст составил 38.08 недель, а средняя масса тела при рождении– 3505 грамм. По шкале Апгар оценка

составляла от 1/3/5 до 8/9 баллов, в среднем, 7.56 баллов, дети были от первых-третьих родов, неблагоприятные факторы течения беременности отме-отмечены у 32.97%, проанализированных в данном исследовании. При этом вирусно-бактериальные заболевания матери составили 29.19%, а патологические зависимости – почти половину: 48.64%, преимущественно табакокурение – 86.11%, наркомания составила 13.89% из них.

В группе новорожденных детей пренатальное УЗИ было выполнено всем 156, вошедшим в данное исследование, у детей до года у 20 из 21, в возрасте от 1 года до 3 лет у 4 из 8 соответственно.

Наибольший интерес представляет анализ совпадения диагнозов, установленных по результатам пренатального УЗИ, явившихся показанием для госпитализации в ДГБ №1 у всех новорожденных, с окончательным диагнозом, установленным по данным патоморфологического и гистологического исследований послеоперационного материала.

Диагнозы, установленные по данным пренатального УЗИ, у новорожденных и их совпадение с окончательным диагнозом в ДГБ №1 представлены в таблице 10.

Таблица 10. – Предварительный и окончательный диагноз у новорожденных (n = 156)

Нозологический диагноз	Предварительный диагноз		Совпадение с окончательным диагнозом по результатам гистологического исследования	
	абс.	%	абс.	%
КАМ/ ВКАПРЛ по УЗИ	114	73.08	44	28.20
Секвестрация легкого	13	8.34	9	5.77
Бронхогенные кисты	10	6.41	5	3.21
Бронхиальная атрезия	0	0	0	0
Киста легкого	2	1.28	0	0

Продолжение таблицы 10.

Нозологический диагноз	Предварительный диагноз		Совпадение с окончательным диагнозом по результатам гистологического исследования	
Объемное образование/опухоль легкого	11	7.05	0	0
Объемное образование средостения	3	1.92	0	0
Опухоль брюшной полости	3	1.92	0	0
ВСЕГО	156	100	56	37.18

Таким образом, совпадение предварительного диагноза по результатам пренатального УЗИ с окончательным у новорожденных было лишь у 56 из 156 новорожденных, то есть составило 37.18%.

При анализе было выявлено, что наибольшее совпадение диагнозов отмечалось при диагностике КАМ в 28.2% и секвестрации легкого в 5.77%, при этом правильно пренатально бронхогенные кисты были диагностированы лишь в 3.21%, а бронхиальная атрезия ни у одного новорожденного.

Следует также отметить, что сопутствующая патология была выявлена у 48 из 156 новорожденных. Сопутствующие нозологические диагнозы представлены в таблице 11.

Таблица 11. – Сопутствующий диагноз у новорожденных (n = 156)

Нозологический диагноз	Сопутствующий диагноз		Изменение тактики лечения	
	абс.	%	абс.	%
Диафрагмальная грыжа	4	2.57	4	2.57
Атрезия пищевода, изолированная форма	1	0.64	1	0.64
Атрезия ануса	1	0.64	-	-

Продолжение таблицы 11.

Нозологический диагноз	Сопутствующий диагноз		Изменение тактики лечения	
	абс.	%	абс.	%
Множественные пороки развития: Атрезия пищевода с НТПС. Атрезия ануса	1	0.64	1	0.64
Гемолитическая болезнь новорожденного	3	1.92	1	0.64
Краниостеноз	1	0.64	-	-
Анофтальм	1	0.64	-	-
Киста сосудистого сплетения головного мозга	1	0.64	-	-
Гипоплазия мозолистого тела	1	0.64	-	-
Внутрижелудочковое кровоизлияние	3	1.92	-	-
Открытое овальное окно	1	0.64	-	-
Открытый артериальный проток	9	5.77	-	-
Дефект межжелудочковой перегородки	15	9.63	-	-
Дефект межпредсердной перегородки	2	1.28	-	-
Гипоплазия правой легочной артерии, аномальный дренаж легочных вен	1	0.64	1	0.64
Транспозиция магистральных сосудов	1	0.64	1	0.64
Вариант развития сосудов: Брахиоцефальный ствол справа	1	0.64	-	-
Гемангиома нижней губы	1	0.64	-	-
ВСЕГО	48	30.77	9	5.77

Таким образом, сопутствующая патология была выявлена в 30.77% в группе новорожденных, но не являлась определяющей, на выбор тактики ле-

чения повлияла лишь в 9 из 48 случаев (18.75%), что составило 5.77% среди 156 новорожденных, включенных в данное исследование.

У детей до 1 года пренатальное УЗИ выполнено у 20 из 21 ребенка, у 9 из них пренатально подозревали фокальный порок развития легких, однако показанием для госпитализации это явилось лишь у 6, основными показаниями были подозрение на воспалительные изменения в легких (12), врожденные диафрагмальные грыжи (2), объемное образование легкого (1), что представлено в таблице 12.

Таблица 12. – Предварительный и окончательный диагноз у детей до 1 года (n = 21)

Нозологический диагноз	Предварительный диагноз		Совпадение с окончательным диагнозом по результатам гистологического исследования	
	абс.	%	абс.	%
КАМ	4	19.05	3	14.29
Секвестрация легкого	1	4.76	0	0
Бронхогенные кисты	1	4.76	1	4.76
Бронхиальная атрезия	0	0	0	0
Диафрагмальная грыжа	2	9.52	0	0
Объемное образование легкого	1	4.76	0	0
Пневмония	12	57.15		
ВСЕГО	21	100	4	19.05

Таким образом, среди детей до 1 года 16 (79.19%) были госпитализированы в ДГБ №1 с подозрением на объемное образование, диафрагмальную грыжу, воспалительный процесс в легком и лишь 5 детей (23.81%) с подозрением на порок развития легкого. При сравнении предварительного и окончательного диагнозов их совпадение у детей до 1 года отмечалось лишь в 19.05% в случаях КАМ и бронхогенных кист.

У детей в возрасте от 1 до 3 лет при тщательном сборе анамнеза также выявлено, что в 4 (50%) случаях проводилось пренатальное УЗИ. При этом результаты пренатального УЗИ не были учтены при дальнейшем наблюдении за детьми, а показаниями для госпитализации и дальнейшего обследования, в том числе и лучевого, в этой группе явились подозрение на объемное образование у 3 и воспалительный процесс в легком у 5 из 8 детей в возрасте от 1 года до 3 лет.

Показания к проведению КТ зависели от объема и результатов предшествующих пренатальных исследований: ультразвукового (УЗИ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ), или постнатального клинико-рентгенологического обследования. После выполнения КТ в зависимости от характера верифицированного патологического процесса все больные разделены на две подгруппы.

В первую включены 138 новорожденных, которые были направлены в ДГБ№1 с подозрением на порок развития легких или объемное образование грудной и брюшной полости по данным пренатальных УЗИ и МРТ, что составило 74,59% среди всех обследованных, предварительные диагнозы представлены на рисунке 7.

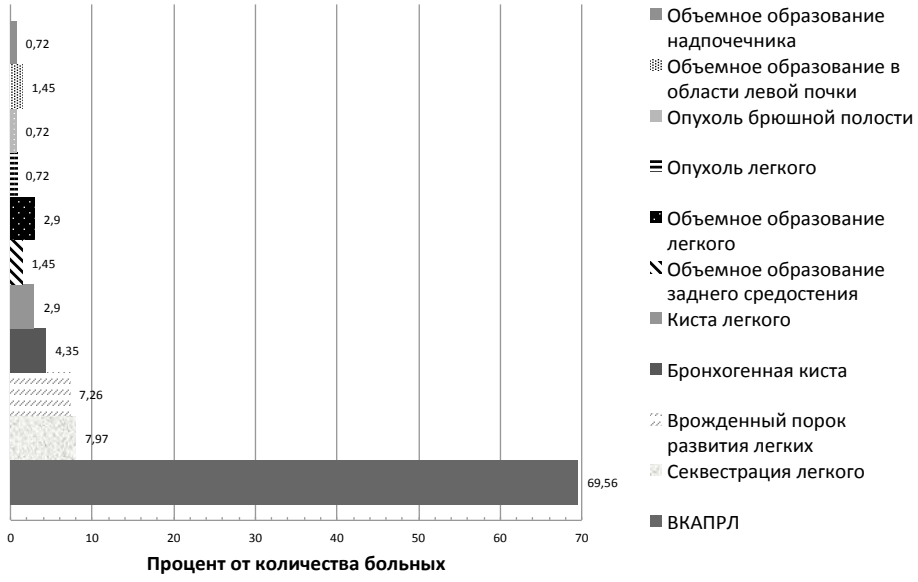


Рисунок 7. – Диагнозы направлений у больных первой подгруппы (n=138)

На основании представленных данных следует, что основными показаниями для выполнения КТ у больных данной группы явились пороки развития легких и объемные образования в легочной ткани/средостении или брюшной полости, что составило в целом 92.03% и 7.97% соответственно.

Всем 138 детям первой подгруппы была выполнена постнатальная компьютерная томография, у 41 многосрезовая компьютерно-томографическая ангиография (МСКТАг), а у 6 МРТ грудной клетки, дополненная бесконтрастной МР-ангиографией в режиме 3D TOF. У 7 из этих детей в последующем была выполнена традиционная ангиография для подтверждения аберрантного сосуда при ЛС, диагностированной по результатам КТ и КТ-ангиографии, выполненных на пошаговом КТ-сканере.

По результатам постнатальных лучевых исследований у них были выявлены и гистологически подтверждены фокальные пороки развития легких (рисунок 8).

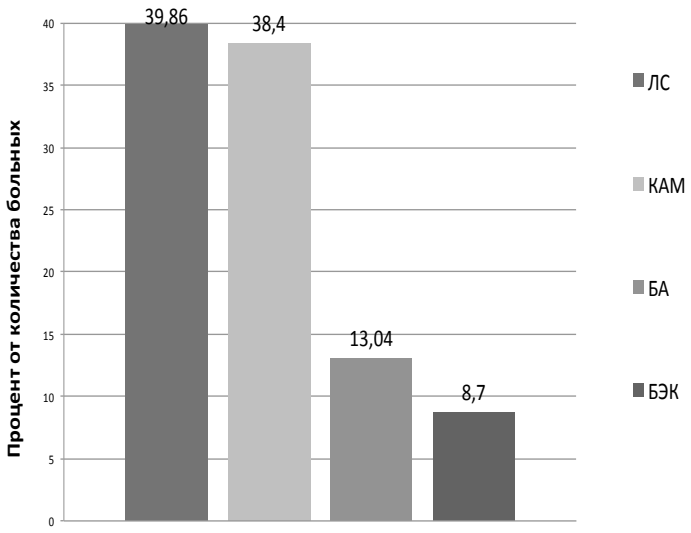


Рисунок 8. – Распределение больных в первой группе после выполнения КТ (n=138)

Таким образом, по результатам постнатальных лучевых исследований в первой группе ЛС и КАМ были диагностированы у наибольшего количества больных и составили 39.86% и 38.4%, а БА и БЭК – 13.04% и 8.7% соответ-

ственно. При этом совпадение нозологического диагноза было отмечено лишь у 58 новорожденных (рисунок 9), а у 11(7,97%) новорожденных, направленных с подозрением на объемное образование по результатам пренатальных лучевых обследований, постнатально также выявлены пороки развития: КАМ у 4 (2.91%), бронхолегочные секвестрации – у 5 (3.62%), бронхогенная киста – у 1 (0.72%), БА – у 1 (0.72%) соответственно.

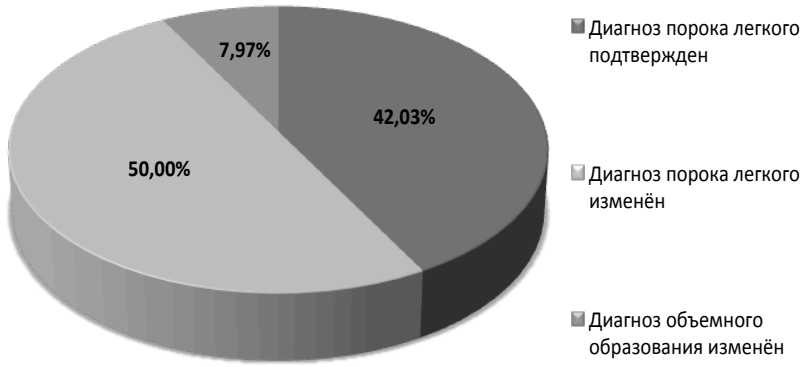


Рисунок 9. – Подтверждение пренатального диагноза фокального порока легкого у больных первой группы (n=138)

Анализируя полученные данные, можно отметить, что при сравнении пренатальных и постнатальных лучевых исследований порок легкого подтвержден у 58 детей (42.03% от 138 детей), у 69 (50%) новорожденных пренатально установленный диагноз после проведения КТ был изменен.

Вторую подгруппу составили 47 новорожденных и детей раннего возраста (25,41% от общего числа больных), у которых КТ выполняли с целью дифференциальной диагностики патологических изменений в легких, а также при несоответствии клинико-анамнестических и рентгенологических данных. По данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования, в данной подгруппе предполагались: воспалительные изменения в легких у 17 (36.17%) детей, киста легкого – у 4 (8.51%), порок развития легких – у 19 (40.43%), диафрагмальные грыжи – у 3 (6.38%), объ-

емные образования легких и средостения - у 4 (8.51%) детей, что представлено на рисунке 10.

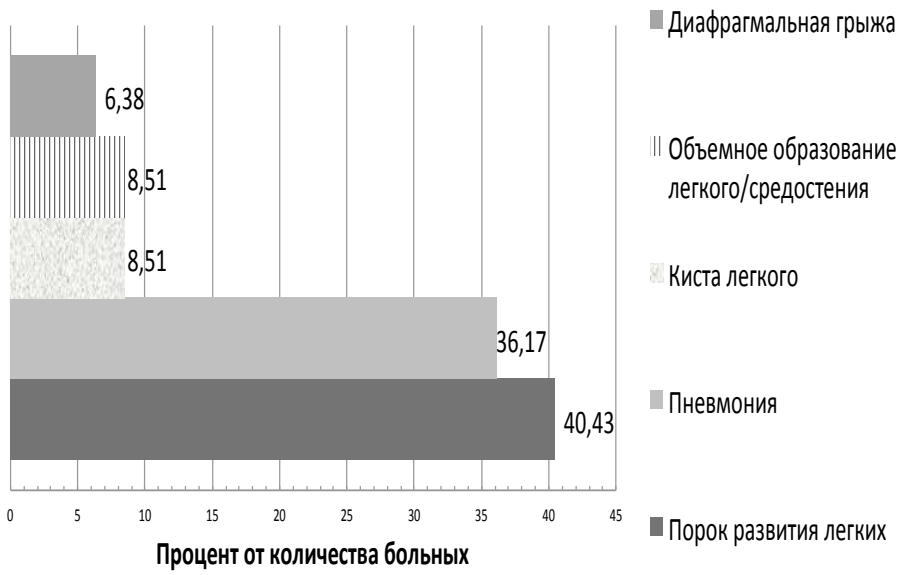


Рисунок 10. – Диагнозы направлений у больных второй группы (n=47)

Из представленных данных следует, что основными показаниями для выполнения КТ у больных данной группы явились подозрение на порок развития легких и воспалительный процесс в легочной ткани: 40.43% и 36.17% соответственно.

Всем 47 больным второй группы была выполнена постнатальная компьютерная томография, 21 – МСКТАг, а у 3 – МРТ грудной клетки, дополненная бесконтрастной МР-ангиографией в режиме 3D TOF. 2 из этих детей в последующем была выполнена традиционная ангиография для подтверждения аберрантного сосуда при диагностике ЛС по результатам КТ и КТ-ангиографии, выполненных на пошаговом КТ-сканере.

По результатам постнатальных лучевых исследований фокальные пороки развития легких были выявлены и гистологически верифицированы у 27 больных: КАМ – у 9 (19.15%) больных, БЛС – у 10 (21.28%), бронхогенные и энтерогенные кисты – у 7 детей (14.89%), бронхиальная атрезия – у 1

(2.13% от детей второй группы), еще у 20 детей диагностированы приобретенные кистозные изменения в виде ПИЭЛ, что представлено на рисунке 11.

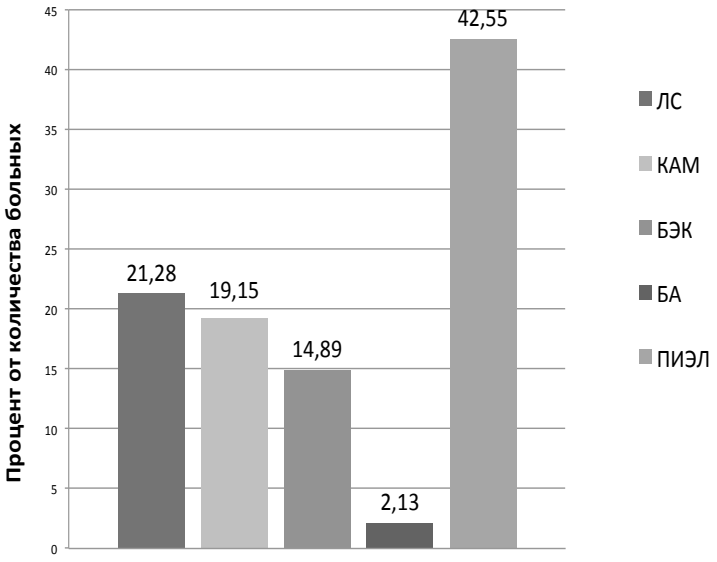


Рисунок 11. – Распределение больных во второй группе после выполнения КТ (n=47)

Таким образом, у больных второй подгруппы в 57.45% под маской воспалительного процесса протекали именно врожденные фокальные пороки легких, а в 42.55% были выявлены и гистологически верифицированы приобретенные кистозные изменения в легочной ткани, потребовавшие дифференциальной диагностики с врожденными.

Следует подчеркнуть, что в данной работе анализируются лишь те больные, у которых по данным предшествующих пренатальных лучевых и/или постнатальных клинико-рентгенологических исследований были выявлены кистозные изменения в легких, подозрительные на порок развития (у 17 осложнившийся воспалительным процессом) или объемное образование грудной (12) и брюшной (3) полости. Поэтому заболевания, представленные на рисунках 8 и 10, не исчерпывают всего многообразия различных процессов в легких, а соотношение обследованных детей может не отражать истинную частоту этих заболеваний в популяции.

Все 185 больных были подвергнуты хирургическому лечению в сроки от 14 часов до 3 лет жизни. Объем хирургического вмешательства зависел от варианта порока, локализации и объема поражения.

Показания к проведению хирургического лечения и сроки выполнения операции существенно отличались в зависимости от варианта порока и представлены на рисунке 12.

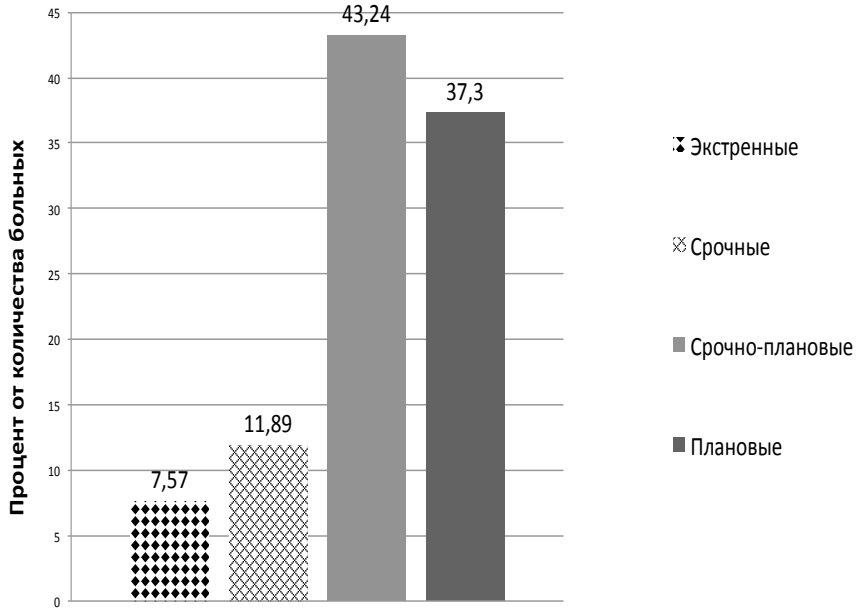


Рисунок 12. – Сроки выполнения операции у больных с фокальными пороками развития легких (n= 185)

Исходя из представленных данных следует, что у 43.24% больных показания для проведения хирургического лечения были срочно-плановые: оперативное вмешательство проводилось в сроки 8-10 дней, но следует отметить, что еще у 11.89% они были срочные: 24-48 часа, а у 7.57% оперативное вмешательство было выполнено в течение 2-4 часов от момента установления диагноза с помощью КТ. Почти у 1/5 больных (19.46%) хирургическая коррекция порока была выполнена в сроки от 2 до 48 часов после проведения КТ, что, безусловно, подчеркивает важность данного лучевого исследования, а также необходимость соблюдения методики выполнения, сроков и правильной интерпретации полученных данных КТ и КТ-ангиографии.

До настоящего времени находятся под наблюдением 136 детей (73.51%), срок катамнестического наблюдения составил от 6 месяцев до 16 лет. Контрольные рентгенологические и КТ-исследования были выполнены у 83 из них и включали в себя рентгенограммы грудной клетки в возрасте от 2 месяцев до 16 лет у 83 больных и МСКТ грудной полости в возрасте от 2 месяцев до 10 лет у 54 больных. Для оценки отдаленных результатов хирургического лечения данного порока, кроме МСКТ грудной полости, применялось исследование функции внешнего дыхания методами спирометрии и импульсной осциллометрии.

В данной работе анализируются возможности КТ в диагностике и дифференциальной диагностике прежде всего кистозных изменений в легких у новорожденных и детей раннего возраста. Интерпретация предшествующих клинико-рентгенологических данных у них требовала уточнения формы и характера патологического процесса, что в дальнейшем повлияло не только на лечебную тактику, но и сроки выполнения оперативного вмешательства, которое у 11 новорожденных проведено в течение нескольких часов после выполнения компьютерной томографии.

Таким образом, основу данного исследования составили результаты лучевого обследования 138 новорожденных, показаниями для выполнения постнатальной КТ грудной полости у которых явились результаты предшествующих пренатальных лучевых исследований, и 47 новорожденных и детей раннего возраста, клинико-рентгенологические проявления заболевания у которых не позволяли исключить наличие порока развития легких.

2.2 Методы исследования

Всем больным проведено комплексное клиническое, лабораторное и инструментальное, в том числе и лучевое, обследование, направленное на установление характера патологического процесса органов грудной полости.

Первичное клиническое обследование включало сбор анамнеза и объективное исследование. Всем больным выполняли клинические анализы крови и мочи, биохимические исследования крови, при наличии показаний – микроскопическое и цитологическое исследование мокроты, посев содержимого верхних дыхательных путей, а при выполнении бронхоскопии – промывных вод бронхов.

У 42 новорожденных, находящихся на ИВЛ, проводился регулярный контроль газового состава крови: парциальное давление кислорода в артериальной крови (PaO_2), парциальное давление углекислого газа в артериальной крови ($PaCO_2$).

Насыщение гемоглобина кислородом в артериальной крови (SaO_2) методом пульсоксиметрии измерялось у всех пациентов, обследованных под наркозом, также измерялась частота сердечных сокращений (ЧСС) и частота дыхания (ЧД).

При снижении PaO_2<80 мм рт.ст., SaO_2<96% состояние расценивалось как гипоксемия и требовало увеличения концентрации кислорода (FiO_2) на 5-10%. Снижение PaO_2<50 мм рт.ст., SaO_2<90% требовало изменения и других параметров ИВЛ: повышение положительного давления в конце выдоха (PEEP) на 2 см вод.ст. (до 5-6 см вод.ст) ; увеличение времени вдоха (Ti) на 0,1-0,2 сек (до 0,5-0,8 сек); увеличение пикового давления вдоха (PIP) на 2 см вод.ст. (при тенденции к гиповентиляции до 25-27 см вод.ст); увеличение потока воздушно-кислородной смеси (Flow) на 2 л/мин (до 7-8 л/мин); увеличение FiO_2 на 0,1 (до 60-70%).

Инструментальные исследования включали в себя бронхоскопию (у 116 больных) и различные методики рентгенологического исследования.

Первичные пренатальные УЗИ у 169 детей, включенных в данное исследование, выполнены по месту жительства или в медико-генетическом центре г. Санкт-Петербурга, все повторные УЗИ-исследования проведены врачами медико-генетического центра г. Санкт-Петербурга. Пренатальное

МРТ грудной полости у 15 детей, включенных в данное исследование, выполнялось в различных лечебных учреждениях г. Санкт-Петербурга.

2.2.1 Методика постнатальных лучевых исследований

Комплекс постнатальных лучевых методов диагностики включал традиционное рентгенологическое и компьютерно-томографическое исследования, в ряде случаев УЗИ, магнитно-резонансную томографию и традиционную ангиографию.

Всем 185 больным перед проведением КТ проводилось традиционное рентгенологическое исследование. Объем этого исследования различался в зависимости от характера предполагаемого процесса. Выполнялась рентгенография грудной клетки вертикально или лежа в условиях рентгеновского кабинета, у 126 – в отделении реанимации новорожденных ДГБ №1 палатным аппаратом, в задней прямой проекции, реже – в двух проекциях. У 156 новорожденных первично выполнялась рентгенограмма в прямой проекции с захватом грудной клетки и брюшной полости, в том числе и для оценки установленных катетеров и трубок.

Показания к проведению КТ зависели от клинических проявлений (выраженности ДН) и от результатов предшествующих пренатальных и постнатальных лучевых обследований.

Наиболее значительную группу составили 165 детей (89.19%), направленных на КТ с целью дифференциальной диагностики пренатально выявленных изменений в легких. Клинические проявления в виде различной степени ДН, цианоза и апное имели место у 67 (40.61%) из них, у 19 (11.51%) новорожденных клинические проявления заболевания были минимальны, а у 79 (47.88%) вовсе отсутствовали, у этих детей именно результаты пренатальных лучевых исследований явились показанием для выполнения КТ.

У 75 (40.54%) больных патологические изменения на рентгенограммах грудной клетки отсутствовали, однако, данные пренатальных лучевых обсле-

дований (УЗИ и МРТ) позволяли с высокой степенью вероятности предполагать наличие у них порока развития легких. Лишь в 30.67% из них определялись клинические проявления патологического процесса в легких.

Компьютерная томография грудной полости была проведена в период новорожденности у 156 (94.55%) больных и в более поздние сроки у 9 (5.45%) больных этой группы. В большинстве случаев имело значение выявление КАМ и ЛС, требующих лишь хирургического лечения.

Также следует отметить, что еще у 11 новорожденных, не включенных в данную работу, с пренатально установленным диагнозом КАМ, после постнатальной КТ грудной полости диагноз порока был отвергнут.

Меньшую группу составили 20 (10.81%) детей, направленных на КТ с целью уточнения характера патологических изменений в легких по данным постнатальных лучевых методов: рентгенографии у 18 детей и УЗИ у 7 новорожденных. При этом у 16 новорожденных и детей раннего возраста пренатальные лучевые исследования не были выполнены, а еще у 9 расценены как норма.

Для подтверждения сосудистого генеза порока развития 71 больному вместо инвазивных методов диагностики, таких как ангиопульмонография и аортография, была проведена контрастная КТ-ангиография и бесконтрастная МР-ангиография, выявлены сосудистого генеза аномалии и пороки развития легких.

2.2.1.1 Методика компьютерной томографии у новорожденных и детей раннего возраста

Компьютерно-томографические исследования проводили на базе отделения лучевой диагностики СПб ГБУЗ «ДГБ №1» г. Санкт-Петербурга.

Всем больным компьютерная томография (КТ) грудной полости выполнялась сразу при поступлении в стационар по экстренным показаниям или в течение первых 2-х суток. Еще у 9 новорожденных после КТ выполня-

лась МРТ грудной полости с бесконтрастной МР-ангиографией. КТ и МРТ-исследования всем новорожденным и детям раннего возраста проводили под контролем частоты сердечных сокращений, частоты дыхания и сатурации.

Находились на ИВЛ в связи с клиническими проявлениями заболевания 19 больных (10.27%), соответственно КТ им выполняли в условиях ИВЛ (с наличием интубационной трубки в просвете трахеи), а 62 больным требовалась респираторная поддержка в предшествующий период: от кислородной маски (CPAP) до ИВЛ, в некоторых случаях - с жесткими параметрами ИВЛ: концентрация кислорода (FiO_2) – 50-60%, пиковое давление вдоха (PIP) составляло от 20 до 29 см вод.ст., положительное давление в конце выдоха (PEEP) – +3-6 см вод.ст. Эти параметры очень важны при оценке степени пневматизации и вздутия легочной ткани по данным лучевых исследований, в том числе и КТ.

Компьютерно-томографическое исследование проводилось 139 (75.13%) пациентам под наркозом, но без интубации. Индукция в наркоз осуществлялась с маской наркозного аппарата фторотаном (севораном) по полузакрытому контуру или по системе Айра-Баировой. На фоне медикаментозного сна при необходимости задержка дыхания на вдохе предполагала предварительную гипервентиляцию, а непосредственно в момент сканирования задержка дыхания достигалась активным вдохом и пассивным выдохом с поддержанием положительного внутрилегочного давления ручным способом. При этом важно знать, что чем младше возраст и меньше вес ребенка, тем легче осуществить полноценную задержку дыхания.

Многосрезовая компьютерная томография грудной полости 36 (19.46%) новорожденным выполнялась без седации, на спокойном дыхании. Именно сокращение времени сканирования до 3-6 секунд при МСКТ грудной полости позволило совершенно по-другому проводить данное исследование, выполнив МСКТ-исследование без задержки дыхания с применением специальных средств позиционирования и фиксации.

Еще 54 пациентам (29.19%) были выполнены контрольные КТ-исследования в сроки от 6 месяцев до 16 лет. При этом дети старше 4-5 лет самостоятельно задерживали дыхание, поэтому выполнение КТ грудной полости не требовало наркоза, а также контроля ЧСС, ЧД и сатурации.

КТ выполняли как на пошаговом аппарате «Sytec-2000i» («General Electric»), так и на мультидетекторных компьютерных томографах: 32-срезовом компьютерном томографе «Aquilion» фирмы Toshiba, 64-срезовом компьютерном томографе «Somatom Difinition AS 64» фирмы Siemens.

На пошаговом КТ «Sytec-2000i» матрица изображения составляла 512 х 512 элемента, напряжение генерирования рентгеновского излучения 120 кВ, время одного вращения трубки при стандартном исследовании составляло 3,6 сек. В процессе обследования применялась следующая методика КТ легких. Первоначально выполняли серию стандартных томографических срезов. При необходимости дополнительно применяли специальные методики КТ: выполнение высокоразрешающей КТ, усиление изображения при внутривенном введении контрастного вещества, реконструкция томографических срезов с применением высокоразрешающего алгоритма.

Полученные изображения анализировали в различных электронных «окнах», характеристика которых приведена в таблице 13.

Таблица 13. – Характеристика электронных "окон" при анализе изображения органов грудной полости (Hu)

Электронное «окно»	Ширина «окна» (Hu)	Уровень «окна» (Hu)
Мягкотканное	500	+40
Легочное	1000	-800
Плевральное	1500...2000	-150…-600
Костное	1500…2000	+150...+250

Данные таблицы 13 показывают, что изменение ширины и уровня «окна» позволяет анализировать изображения в различных электронных «окнах». Наибольшее значение (1500…2000) ширина «окна» достигает при плевральном и костном окне, при этом уровень «окна» диаметрально противоположный, что позволяет проводить анализ различных по денситометрической плотности структур грудной полости.

Применение мягкотканного "окна" позволяло оценить состояние грудной стенки, плевры и плевральной полости, средостения, изучить структуру безвоздушных участков легочной ткани. «Легочное окно» использовали для уточнения характера изменений в легочной ткани, особенно легочного рисунка, очагов, полостей, воздушных кист и эмфиземы. Применение «легочного окна» позволяло более точно выявлять воздухсодержащие полости в легком, особенно при сохранении воздушности окружающей легочной ткани.

Использование прицельной реконструкции и, особенно, уменьшение толщины томографического слоя способствовало повышению пространственного разрешения, в результате чего появлялась возможность уточнить характер патологических изменений и более достоверно определить денситометрические показатели в легочной ткани. В отличие от прицельной реконструкции, использование экранной функции увеличения приводило к ухудшению качества изображения и не имело практического значения.

Определение денситометрических (плотностных) показателей проводили с использованием стандартных программ. В большинстве случаев плотность анатомических структур и патологически измененных тканей измеряли в «зоне интереса» (region of interest, ROI) округлой или, при необходимости, произвольной формы. При этом учитывали среднее значение денситометрических показателей и величину стандартного отклонения. Это позволяло разделить все патологические образования на однородные и неоднородные. Однородными считались такие структуры, при измерении

денситометрических показателей которых стандартное отклонение не превышало одной трети от среднего значения плотности.

Следует подчеркнуть, что денситометрическая характеристика измененных участков легочной ткани имела, в основном, качественный характер. На основании анализа плотностных показателей выделяли основные виды патологических образований: мягкотканные, жидкостные, жиросодержащие, воздухсодержащие, обызвествленные.

Детальная количественная оценка денситометрических показателей с использованием абсолютных значений чисел Хаунсфилда (Hu) была необходима для углубленного изучения неоднородных патологических образований, а также при использовании методики усиления изображения. При изучении неоднородных патологических образований основная задача заключалась в выявлении включений жира, жидкости или обызвествлений. Для этого применяли методику построения гистограмм или распечатку абсолютных значений Hu в зоне интереса.

Реконструкция томограмм с помощью высокоразрешающего алгоритма (ВРКТ) применялась для изучения кист, содержащих воздух или жидкость, инфильтратов и округлых патологических образований в легких, при патологических изменениях бронхов и плевры, а также при подозрении на развитие эмфиземы, булл, бронхоэктазов и интерстициальных изменений в легких. Суть этой методики заключалась в восстановлении томограмм на основе использования алгоритма высокого разрешения при одновременном уменьшении толщины томографического среза до 1-2 мм и выполнении прицельной реконструкции измененного участка легочной ткани с ограничением зоны интереса (ROI) до 11-15 см при односторонних процессах (рисунок 13) и 20-25 см при двусторонних изменениях.

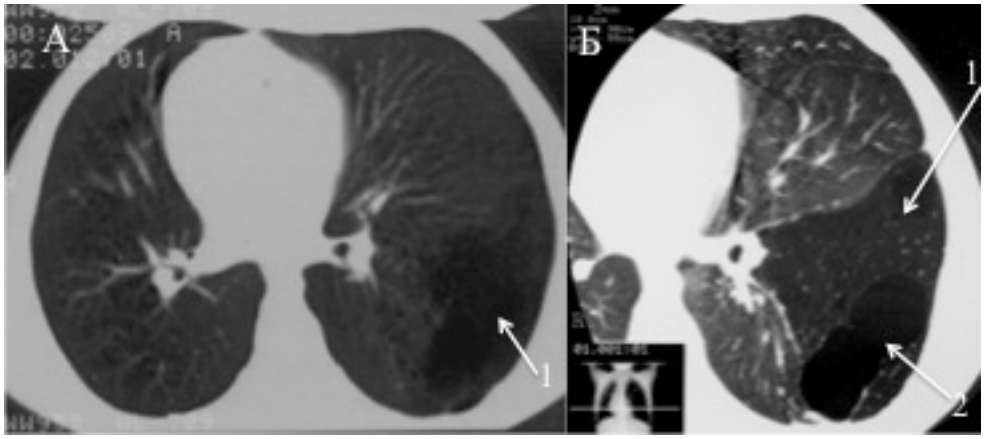


Рисунок 13. – Больной П. (и/б № 4321/2001) 2 года 11 месяцев. . А – КТ в аксиальной плоскости, легочный режим. Толщина среза 5 мм. В нижней доле левого легкого выявляется зона повышенной воздушности легочной ткани (1), без четких контуров. Судить о наличии сосудистых структур на фоне патологической зоны не представляется возможным. В –КТ в аксиальной плоскости с уменьшением зоны интереса до 11 мм, легочный режим. Толщина среза 1 мм. В нижней доле левого легкого определяется зона локального вздутия легочной ткани (1) с четкими контурами, на фоне которой отчетливо выявляется уменьшение диаметра сосудов и дополнительно визуализируется воздушная киста (2) овальной формы с тонкими стенками

При выполнении КТ с высоким разрешением обязательным было использование всех трех основных элементов этой методики. Применение каждого из них было направлено на повышение пространственной разрешающей способности, что имело важное значение при анализе состояния легочной ткани и патологических изменений в ней. Восстановление томограмм осуществляли с помощью программы ретроспективной реконструкции (retrospective reconstruction) на основе использования так называемых «сырых данных» (raw-data). При этом появлялась возможность восстановить с помощью специального алгоритма любое из уже полученных изображений. В зависимости от технических условий первоначального исследования толщина томографических срезов составляла от 1 до 2 мм. Важным достоинством такой методики являлось возможность произвольного выбора условий прицельной реконструкции, ее зоны и степени увеличения изображения. Кроме того, получение новых изображений не требовало дополнительного облучения больного и значительно уменьшало временные затраты на проведение

всего исследования. Технические параметры при высокоразрешающей КТ легких у детей представлены в таблице 14.

Таблица 14. – Технические параметры при высокоразрешающей КТ легких у детей раннего возраста

Толщина слоя	Минимально возможная (1-2 мм)
Алгоритм реконструкции	Высокоразрешающий (костный)
Прицельная реконструкция	ROI 11-15 см
Время сканирования	3.6 сек
Физические параметры	100 кВ/40-60 мА
Основное окно (уровень/ширина)	-800/1000 HU

Из таблицы 14 следует, что наиболее важным для проведения высокоразрешающей КТ у детей раннего возраста является использование высокоразрешающего (костного) алгоритма, минимальной толщины слоя и прицельной реконструкции, при этом увеличение силы тока не требуется и данные параметры соответствуют 40-60 мА.

Безусловно, метод МСКТ позволил провести детальную оценку патологического процесса и более достоверно высказаться о характере патологических изменений в грудной полости. В данном исследовании МСКТ грудной полости выполнена у 132 пациентов и дополнена МСКТ-ангиографией у 62 из них.

Многосрезовая компьютерная томография грудной полости и МСКТ-ангиография выполнялись на мультидетекторных сканерах «Aquilion 32» фирмы Toshiba Medical Systems и «Somatom Difinition AS 64» фирмы Siemens. Технические параметры данных аппаратов представлены в таблице 15.

Таблица 15. – Технические параметры МСКТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста

Технические параметры/ тип МСКТ сканера	«Aquilion 32» Toshiba Medical Systems	«Somatom Difinition AS 64» Siemens
Толщина среза	0,5 мм	0,5 мм
Инкремент реконструкции	1 мм и 3 мм	1 мм и 3 мм
Коллимация среза	0,5 мм	0,5 мм
Время сканирования /протяженность сканирования	3,21 сек – 6,1 сек /100-155 мм	2,33 сек – 5,22 сек /100-155 мм
Напряжение на трубке	80 kV	70 kV
Программы по снижению дозы	SureCare	Tube current modulation

Использовали специальные педиатрические протоколы и программы по снижению лучевой нагрузки (SureCare, Tube current modulation) с непрерывной регулировкой интенсивности рентгеновского излучения при спиральном сканировании, автоматическим уменьшением поля сканирования (FOV) и применением специального корректирующего фильтра. Рекомендуемые технические протоколы МСКТ грудной полости у детей в зависимости от веса представлены в таблице 16.

Таблица 16. – Протоколы сканирования при МСКТ легких у детей раннего возраста с учетом веса

Вес ребенка	Напряжение на трубке (kV)	Ток трубки (mA)	Время сканирования	Протяженность исследования	Шаг реконструкции	Толщина среза х ч. срезов
До 3 кг	80 (70)	17…25	2,33 сек	100-110 мм	0,5 мм	0,5 х 64
3-9 кг	80 (70)	24…38	3,62 сек	120-135 мм	0,5 мм	0,5 х 64
9-15 кг	80 (70)	32…41	5,22 сек	140-155 мм	0,5 мм	0,5 х 64
>15 кг	80 (70)	38…54	6,17 сек	160-185 мм	0,625мм	0,5 х 64

Полученные данные, представленные в таблице 16, констатируют, что нами использовалось снижение напряжения на трубке до 70 (80) kV, тока на трубке до 17…30 mA у новорожденных и 30-40 mA у детей весом до 15 кг. Следует отметить, что питч устанавливался автоматически. Применение указанных технических параметров в сочетании со специальными фильтрами позволило существенно снизить лучевую нагрузку при проведении МСКТ грудной полости у данных пациентов.

Постпроцессорная обработка изображений проводилась с использованием пакета программ 3D-преобразований (рисунок 14) с построением изображений по стандартным программам, включающим мультипланарные реформации (multiplanar reformations, MPR), проекции максимальных интенсивностей (maximum intensity projections, MIP), проекции минимальных интенсивностей (minimum intensity projections, MinIP) и объемные преобразования (volume rendering technique, VRT).

Не менее важным аспектом выполнения КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста является необходимость введения контрастного вещества (КВ), обусловленная недостаточным контрастным разрешением метода, особенно при необходимости разграничения отдельных мягких тканей друг от друга. Это приобретает особенное значение при обследовании новорожденных и детей раннего возраста, имеющих свои возрастные особенности:

- указание на наличие порока развития легких или предположение о его развитии, содержащееся в истории болезни;
- отсутствие и более высокая плотность клетчатки средостения;
- близкое расположение мягкотканных и сосудистых структур средостения друг к другу и невозможность их разграничения при нативном сканировании;
- наличие различных размеров вилочковой железы и не всегда типичное ее расположение;

- более высокий кардио-торакальный и тимико-кардиоторакальный индекс;
- относительно больший диаметр сосудов по отношению к бронхам.

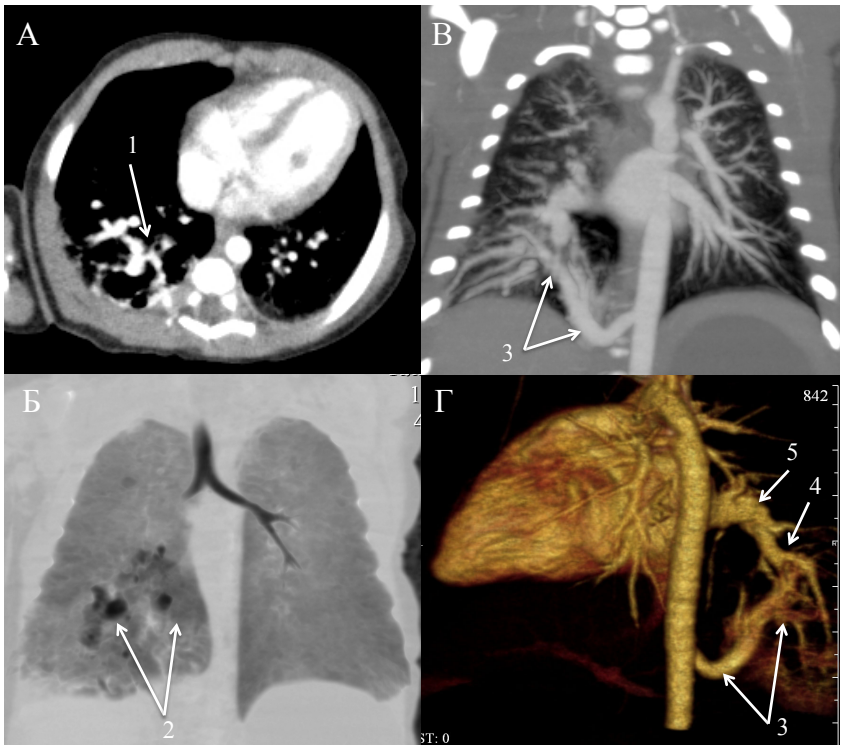


Рисунок 14. – Больная К. (и/б № 3312/2012) 11 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3460г, по Апгар 8/9б. Пренатально с 23 недели беременности – КАМ правого легкого. А – МСК-ТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. В нижней доле правого легкого визуализируются множественные патологически извитые дополнительные сосуды. Б – MinIP реформация в корональной плоскости. Отчетливо визуализируется объем поражения нижней доли с наличием воздушных кист (2). В – MIP реформация в корональной плоскости, средостенный режим. Определяется уровень отхождения аберрантного сосуда (3) от правой боковой стенки грудного отдела аорты (на уровне Th9), диаметром до 4 мм в устье, расширяющегося до 5.6 мм и делящегося на множество мелких сосудов, идущих в нижнюю долю правого легкого. Г – VRT реконструкция. Детально определяются аномальные венозные сосуды (4), дренирующиеся в нижние правые легочные вены (5). Также хорошо определяется ход аберрантного артериального сосуда и его деление на более мелкие (3). Операция на 13 сутки жизни – сегментарная резекция нижние доли правого легкого. Гистологически подтверждена интралобарная секвестрация в сочетании с КАМ II типа

Известно, что в КТ повышение контрастного разрешения достигается путем внутривенного введения йодсодержащих водорастворимых КВ. Одним из наиболее частых вариантов методики контрастного усиления у детей раннего возраста является внутривенное введение водорастворимого КВ из расчета 2-3 мл на 1 кг веса в периферическую вену обычным шприцем с последующим выполнением поперечных срезов. Такая методика позволяет

оценить паренхиматозную фазу контрастного усиления (рисунок 15). В отличие от большинства паренхиматозных органов в грудной полости располагаются наиболее крупные сосуды, скорость кровотока в которых весьма значительна, и через малый круг кровообращения протекает весь объем циркулирующей крови с большой скоростью, поэтому при длительном временном промежутке между началом введения и сканированием оценить характер изменения плотности патологического образования в легком не представляется возможным.

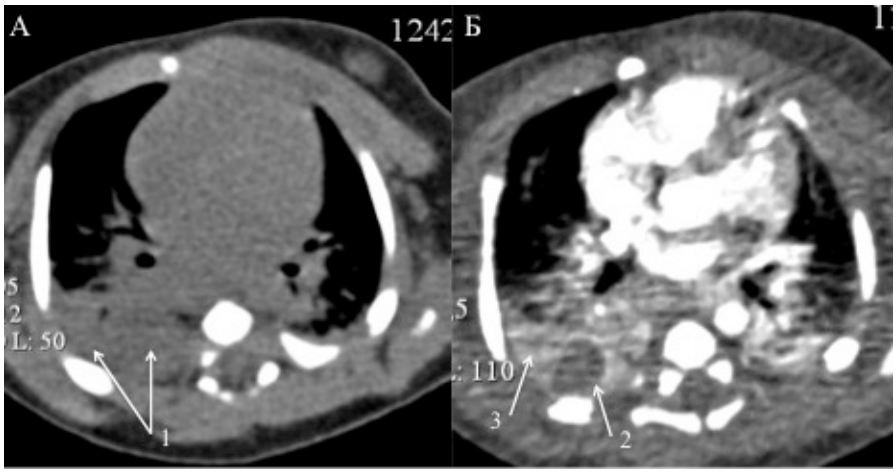


Рисунок 15. – Больной У. (и/б № 22512/2013) 8 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3820г, по Апгар 7/8б. А – МСКТ, нативное сканирование в аксиальной плоскости, средостенный режим. В нижней доле правого легкого –уплотнение легочной ткани, денситометрически - структура его неоднородна (1), просветы бронхов не визуализируются. Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. Отчетливо визуализируется неоднородная структура образования с визуализацией множественных кистозных полостей, не накапливающих контрастное вещество, разделенных между собой тонкими мягкотканными перегородками. Прилежащие отделы легкого коллабированы и накапливают контрастное вещество. Операция на 9 сутки жизни - нижняя лобэктомия справа по поводу интралобарной секвестрации. Гистологически в исследуемом материале - доля легкого с наличием множественных разнокалиберных полостей, выстланных мерцательным эпителием, заполненным гноем. Часть легочной ткани – с гнойным расплавлением

На сегодняшний день возможно применение болюсного внутривенного введения водорастворимого низкоосмолярного КВ с концентрацией йода 240...320 мг/мл из расчета 2 мл на 1 кг веса. В целях надежности доступа в вену вместо иглы используется гибкий катетер для периферических вен. При

этом у новорожденных и детей раннего возраста пункция вены осуществляется в процессе подготовки к наркозу.

Однако внедрение МСКТ-ангиографии существенно изменило методику исследования сосудов грудной полости. Это позволило вводить меньший объем КВ, более точно контролировать его циркуляцию по сосудам, выполнять двухмерные многоплоскостные и трехмерные объемные преобразования (рисунок 16).

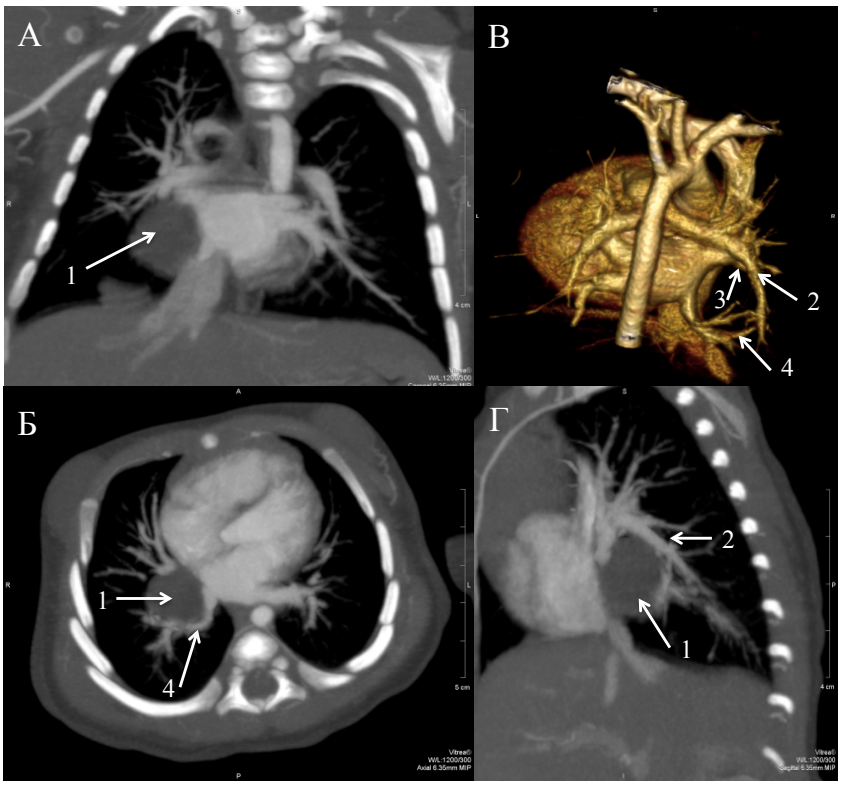


Рисунок 16. – Больная Б. (и/б № 16520/2010) 13 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3060г, по Апгар 8/9б. Пренатально с 24 недели – киста правого легкого. А, Б, Г – МСКТАг: 6 мл контрастного вещества введены с помощью автоматического инжектора – скорость в/в введения 1 мл/сек; MPR реформации, средостенный режим. В – VRT реконструкция. В нижних отделах корня правого легкого – образование (1) низкой плотности (+13...+20 Hu), размерами 16.8х16.3х16.4 мм. Образование оказывает объемное воздействие, оттесняя нижнедолевую артерию (2), верхние (3) и нижние (4) правые легочные вены, которые огибают его, но связи с образованием не имеют. Операция на 29 сутки жизни – удаление кисты. Гистологически - бронхогенная киста

Выполнение МСКТАг у новорожденных и детей раннего возраста предполагает проведение такого исследования только в условиях седации. Адекватно выполнить МСКТАг лишь при фиксации новорожденного невоз-

можно, следует понимать, что интерпретация полученных данных будет затруднена, а порой и невозможна, при этом новорожденный получит существенную лучевую нагрузку, введение КВ также несет свои риски. В данном исследовании все МСКТАг выполнялись в условиях масочного наркоза с внутривенным введением неионных КВ с концентрацией йода 240…270 и 300…320 мг йода/мл из расчета 1-1,5 мл/кг веса с помощью автоматического шприца-инжектора. Подготовку КВ проводили по стандартной методике с предварительным подогревом его до 37°С.

Внутривенное введение КВ осуществляли через витой пластиковый переходник и гибкий внутривенный катетер диаметром от 22G до 16G. Катетер устанавливали в локтевую или в любую другую доступную периферическую вену. Скорость введения КВ во многом определялась толщиной периферического катетера и составляла у новорожденных от 0,5 мл/сек до 2,0 мл/сек, у детей раннего возраста от 1 мл/сек до 3 мл/сек. Введение КВ дополнялось болюсом физиологического раствора в объеме 21 мл (с учетом объема, соответствующего длине «трубки пациента»).

У 43 больных с предполагаемым диагнозом ЛС и отсутствием изменений на рентгенограмме грудной клетки было решено сразу выполнять МСКТАг и отказаться от нативного сканирования с целью снижения лучевой нагрузки (рисунок 17).

Задержка сканирования определялась автоматически с помощью программы Care Bolus или выставлялась ручным способом с учетом скорости кровотока в зависимости от возраста ребенка, а также особенностей порока (сброс крови слева направо) или аномальном отхождении/ впадении сосудов. Технические параметры при выполнении МСКТАг грудной полости у детей раннего возраста представлены в таблице 17.

Протокол сканирования

Спиральный режим
70 кВ
393мА
Толщина среза 0.625 мм
0.5 сек/об
CTDI vol 0,38 мГр
DLP 9 мГр/см
Дозовая нагрузка – 0,23 мЗв

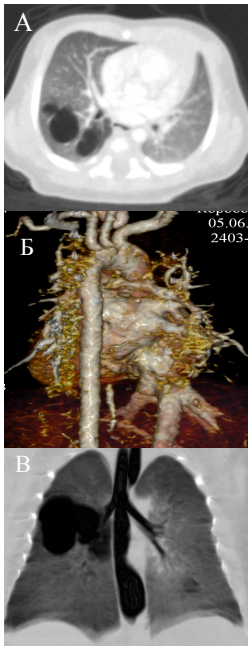


Рисунок 17. – Больная Д. (и/б № 6123/2012) 8 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3460г, по Апгар 8/9б. Пренатально с 19 недели – порок развития правого легкого. МСКТАг: А – легочный режим, Б – VRT реконструкция, В – MinIP реформация. В нижней доле правого легкого (преимущественно в S6) - патологическое образование, состоящее из воздушных кист от 3х7х9 мм до 16х21х17 мм, с тонкими и четкими стенками, разделенных между собой мягкотканными перегородками. Аберрантные сосуды не выявлены. Операция на 21 сутки жизни –сегментарная резекция S6 справа. Гистологически КАМ Iтипа

Из таблицы 17 следует, что наиболее важными техническими условиями для проведения МСКТАг грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста являются такие параметры как общее время сканирования и шаг спирали, а также способ (с помощью шприца-инжектора) и скорость внутривенного введения КВ. Параметры реконструкции имели значение для последующей обработки изображений.

Таблица 17. –Технические условия МСКТАг грудной полости у детей раннего возраста

Технология сканирования	Спиральная КТ
Параметры сканирования	Общее время 18-20 секунд Толщина слоя до 5 мм Шаг спирали 1-1.5
Направление сканирования	Каудокраниальное
Способ введения	Внутривенное, с помощью шприца-инжектора, через гибкий катетер N 18-22 в вену локтевого сгиба
Скорость введения	0,5-3 мл в секунду
Болюс-тракер	Да, на нисходящую аорту или правые отделы сердца
Задержка сканирования	4-5 сек в зависимости от гемодинамики при достижении 100Hu на аорте или правых отделах сердца
Параметры реконструкции	Алгоритм реконструкции стандартный (40-50) Поле изображения (FOV) 13-25 см Интервал реконструкции менее ½ толщины слоя

При выполнении МСКТАг нами использовался автоматический шприц-инжектор даже у новорожденных. Методически правильно выполненная МСКТАг позволила при постпроцессорной обработке использовать программы реконструкции изображений с построением многоплоскостных реформаций и 3D-преобразований, что имеет особенно важное значение при выявлении и характеристике как аберрантных сосудов/сосуда, отходящих от аорты (уровень отхождения, диаметр, ход, протяженность), так и оценке венозного дренажа (рисунок 18): характеристика сосуда и уровень впадения в венозный коллектор легких при секвестрациях. Детальная характеристика приведенных выше параметров значительно повышает информативность исследования и позволяет совместно с детским хирургом правильно спланировать дальнейшее оперативное вмешательство.

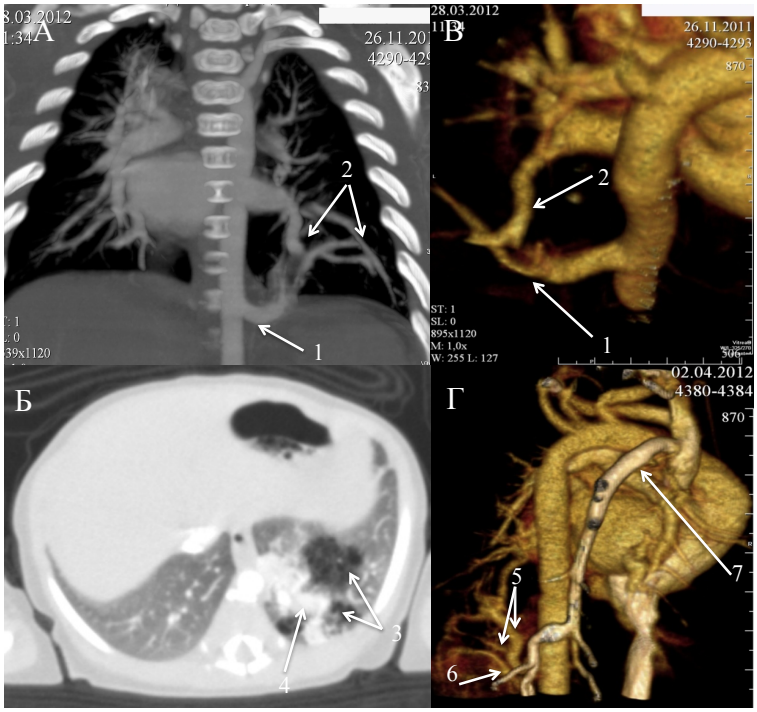


Рисунок 18. – А, В – Больной К. (и/б №5353/2012) 4 месяца. Оперирован в возрасте 4 месяцев по поводу интралобарной секвестрации нижней доли левого легкого. Предоперационная МСКТАг. А – MIP реформация в корональной плоскости, средостенный режим; В – VRT реформация. Выявляется аберрантный артериальный сосуд (1) отходящий от передней поверхности грудной аорты на уровне Th9 диаметром 5 мм при этом диаметр аорты на этом уровне 5.7 мм (практически сопоставим с диаметром аберрантного сосуда). Патологический сосуд делится в структуре образования на 4 более мелких сосуда и на более дистальные ветви. Отчетливо визуализируются и венозные сосуды (2), дренирующиеся в систему левых нижнедолевых вен.
Б, Г – Больная Ж. (и/б № 4185/2012) 7 сутки жизни. Оперирована в возрасте 11 суток по поводу интралобарной секвестрации в сочетании с КАМ II типа нижней доли левого легкого. Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный режим; Г – VRT реформация. В нижние доле левого легкого определяется зона патологической перестройки легочной ткани (3) с наличием в ее медиальных отделах извитых дополнительных сосудов (4), с неравномерным вздутием окружающей легочной ткани и множественными разноколиберными кистами. Визуализируется 2 аберрантных артериальных сосуда (5) диаметром 3.2 мм и 2.3 мм, отходящих от передней стенки грудной аорты на уровне Th8; дренирующие сосуды (6) расположены с обеих сторон от грудной аорты и дренируются в вены системы v. azygos (7)

Именно выполнение МСКТ-ангиографии с построением различных реконструкций позволило нам полностью отказаться от проведения традиционной ангиографии при подозрении на бронхолегочные секвестрации, выявление аномального отхождения сосудов при вариантах фокальных пороков легких, аномальные дренажи легочных вен и другие пороки развития легких и сердца, тем самым способствуя не только точной диагностике

порока в неонатальном периоде, но и своевременной хирургической коррекции (рисунок 19).

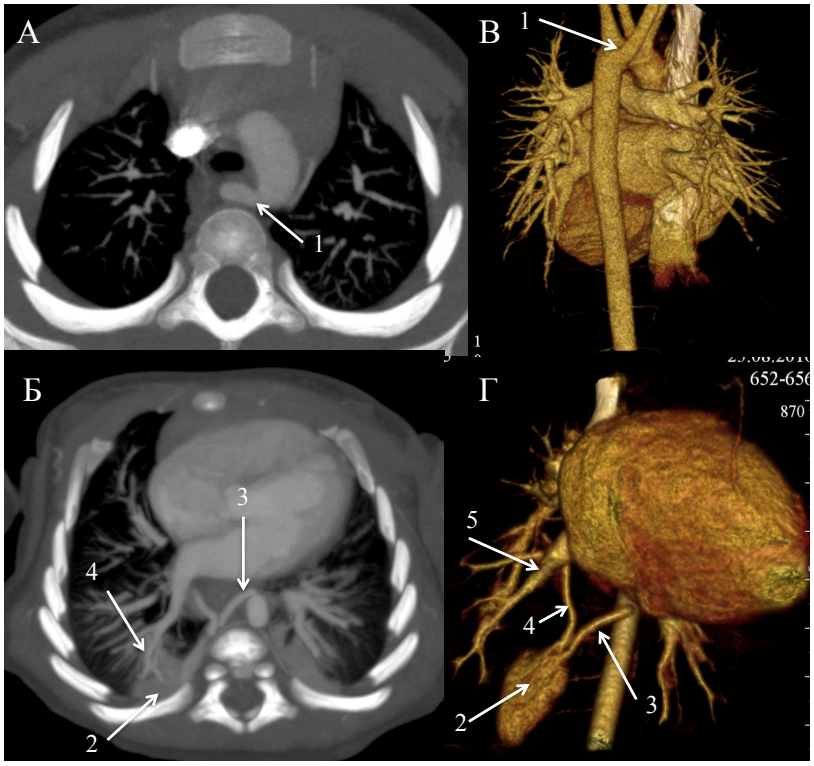


Рисунок 19. – А, В – Больная Я. (и/б №1165/2007) 2 года 9 месяцев. Оперирована в возрасте 3 лет по поводу бронхогенной кисты. Предоперационная МСКТАг. А – MIP реформация в аксиальной плоскости, средостенный режим; В – VRT реформация. Выявлена аномалия отхождения правой подключичной артерии (1) - от правой стенки нисходящего отдела аорты собственным стволом, располагаясь кзади от трахеи и пищевода.

Б, Г – Больной Г. (и/б №6945/2010) 19 сутки жизни. Оперирован в возрасте 8 месяцев по поводу экстралобарной секвестрации. МСКТАг в возрасте 19 суток жизни. Б – MIP реформация в аксиальной плоскости, средостенный режим; В – VRT реформация. В правом реберно-позвоночном углу в проекции базальных сегментов нижней доли определяется патологическое образование с активным накоплением контрастного вещества (2). Выявляется аберрантный артериальный сосуд (3) отходящий от передней поверхности грудной аорты на уровне Th 7-8 диаметром 2.3 мм и аномальный венозный сосуд (4) диаметром 3 мм, впадающий в нижние легочные вены справа (5)

При оценке полученных результатов КТ и КТ-ангиографии необходима правильная интерпретация различных артефактов и зон пониженной воздушности. У новорожденных и детей раннего возраста все КТ-исследования проводились под наркозом или с использованием средств фиксации и позиционирования. В большинстве случаев исследования выполнялись на спонтанном дыхании пациента, даже в условиях ИВЛ. В 24 случаях при КТ на пошаговом аппарате и в 7 случаях КТ в условиях ИВЛ в связи с тяжестью

состояния новорожденных задержка дыхания осуществлялась ручным способом при нахождении врача-анестезиолога в КТ-зале в момент сканирования. Однако избежать появления артефактов или зон гиповентиляции при выполнении большинства КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста невозможно.

При проведении КТ грудной полости под наркозом или с использованием средств позиционирования необходимо помнить о физиологической гиповентиляции легочной ткани в задних отделах легких (при положении пациента на спине) вследствие эффекта гравитации и недостаточной глубины вдоха (рисунок 20). В отличие от патологического уплотнения легочной ткани изменения воздушности при физиологической гиповентиляции всегда двусторонние и распространенные. Следует отметить, что в 30.81% (57 больных) при нативном исследовании и в 58% (29 больных) при МСКТАг, выполненных под наркозом, физиологические зоны гиповентиляции в задних сегментах были симметричные и более протяжённые, чем при исследованиях на спонтанном дыхании без наркоза. Поэтому интерпретация КТ должна включать в себя описание наличия или отсутствия, а также варианта седации ребенка.

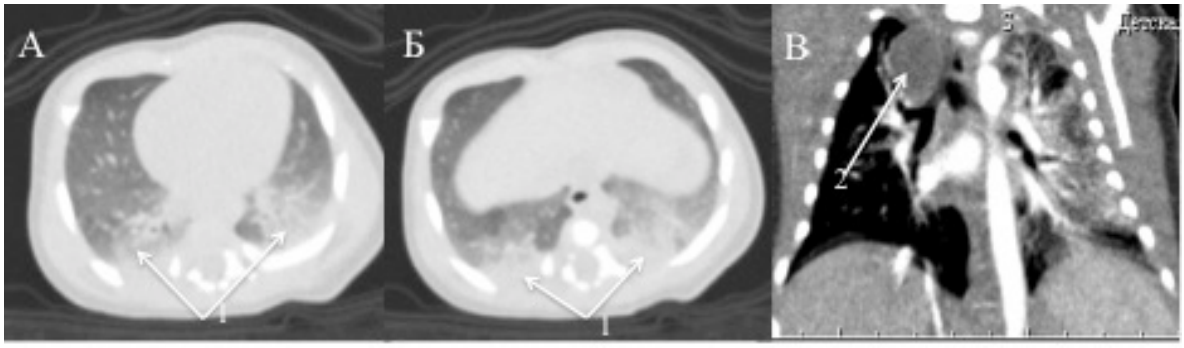


Рисунок 20. – Больной Ш. (и/б № 19944/2011) 7 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3460г, по Апгар 8/9б. Пренатально с 20 недели – киста правого легкого. МСКТАг под наркозом, на спонтанном дыхании. А, Б – МСКТА в аксиальной плоскости, легочный режим, Б – МСКТАг MPR реформация в корональной плоскости, средостенный режим. Достаточно симметрично в задних сегментах нижних долей обоих легких (преимущественно в S10) – зоны гиповентиляции (1). В верхнем этаже заднего средостения - киста размерами 24х20х 15мм, прилежащая к правой стенке пищевода и трахеи. Операция на 11 сутки жизни – удаление кисты заднего средостения. Гистологически - бронхогенная киста

Основные артефакты при КТ легких, которые необходимо учитывать у новорожденных и детей раннего возраста:

- от движения;
- от дыхания: зоны повышенной воздушности, двухконтурность (бронхоэктазы?), линейной формы артефакты в средостении и легких;
- на границе сред: линейной и округлой формы (кальцинаты!);
- от концентрации контрастного вещества в сосудах (чаще – верхней полой вене)

Различные варианты артефактов и их описание при проведении МСКТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста представлены на рисунках 21, 22.

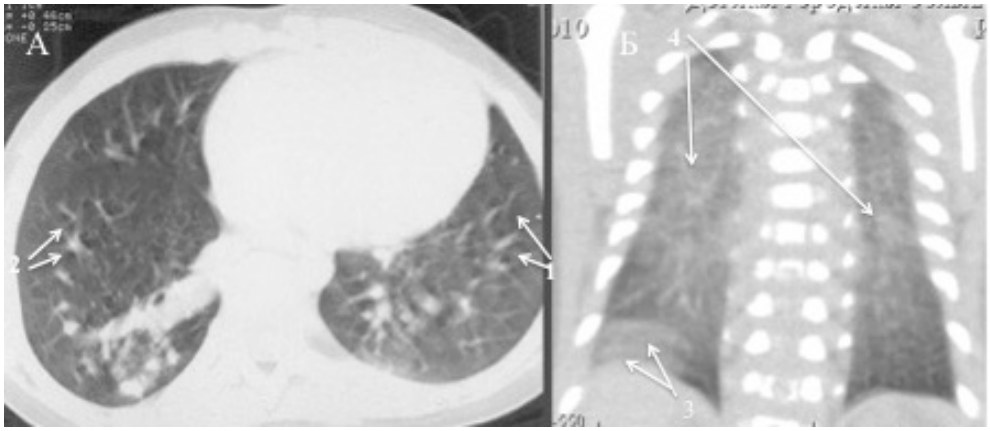


Рисунок 21. – Артефакты от дыхания. А - Больная П. (и/б № 5376/2006) 2 года 6 месяцев. КТ в аксиальной плоскости, легочный режим. Зоны повышенной воздушности (1) и двухконтурности (2), имитирующие бронхоэктазы. Б – Больной Ш. (и/б № 19944/2011) 7 сутки жизни. МСКТ в корональной плоскости, легочный режим. Артефакты от движения – двойной контур (3) правой/2 купола диафрагмы. Физиологические симметричные зоны гиповентиляции (4) в задних сегментах нижних долей обоих легких

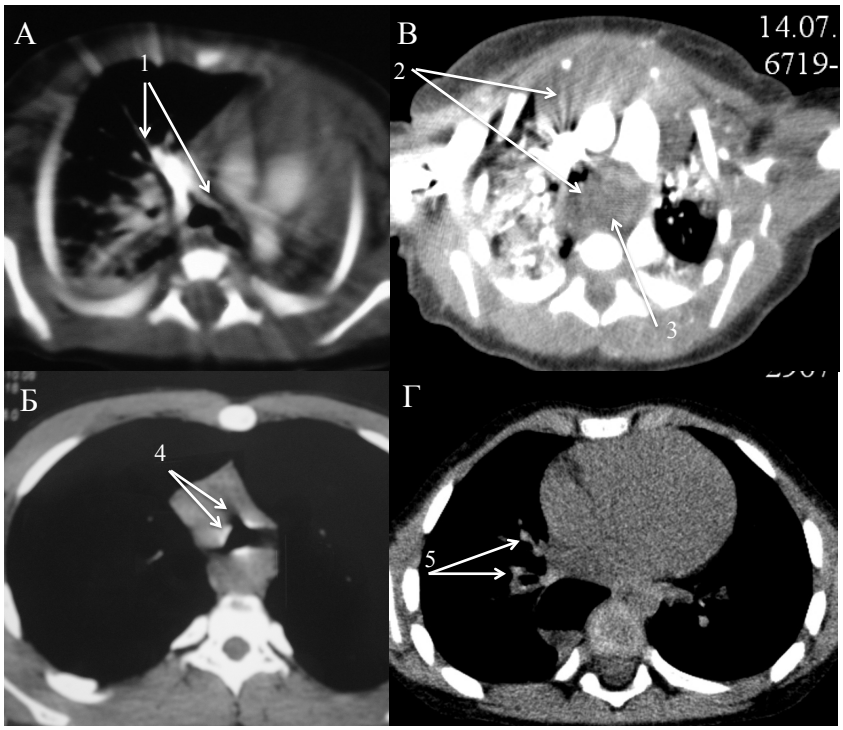


Рисунок 22. – Артефакты от концентрации контрастного вещества в сосудах. А - Больная Р. (и/б № 14372/2011) 12 сутки жизни. МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. Линейные артефакты (1), затрудняющие интерпретацию изображения. В – Больной Я. (и/б № 5408/2014) 1год 2месяца. МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. Артефакты (2) от контрастного вещества затрудняют достоверное изменение плотности образования/кисты (3) заднего средостения.

Артефакты на границе сред. Б – Больной К. (и/б № 562/2009) 2 месяца. КТ в аксиальной плоскости, средостенный режим. Линейной формы артефакты (4) на границе сред. Г – Больная П. (и/б № 1788/2012) 1год 1месяц. Округлой формы артефакты (5) на границе сред, имитирующие кальцинаты во внутригрудных лимфатических узлах

Таким образом, выполнение КТ легких у новорожденных и детей раннего возраста всегда требует индивидуального подхода (в зависимости от цели и методики исследования, типа исследования и клинической ситуации, профессионализма врача-рентгенолога). Несоблюдение методики исследования может привести к неправильной интерпретации результатов. Высокая лучевая нагрузка при проведении КТ грудной полости требует обязательного использования специальных педиатрических протоколов и программ по снижению лучевой нагрузке, а также строгих показаний к выполнению таких исследований и предварительного обсуждения объема исследования с врачом-рентгенологом.

2.2.2 Методика магнитно-резонансной томографии у новорожденных и детей раннего возраста

У 9 детей КТ грудной полости была дополнена магнитно-резонансной томографией (МРТ) грудной полости под контролем ЧСС, без анестезиологического пособия. При этом у 3 детей выполнялась синхронизация с дыханием. У всех 9 МРТ дополнялось бесконтрастной ангиографией в режиме 3D TOF.

Средний интервал между КТ и МРТ грудной полости составил 2 дня (0-5 дней). 5 детям МРТ выполнено сразу после проведения КТ.

МР-исследования проводили на МР-томографе «Aperto» фирмы Hitachi (Hitachi Medical Corporation, Япония) с напряженностью магнитного поля 0,4 Тесла (Тл). Однако высокая однородность магнитного поля 0,4 Тл в сочетании с прецизионной радиочастотной системой высокой мощности, а также пакет прикладных программ, таких как метод однокадровой эхопланарной томографии (single shot EPI) и сбалансированное восстановление после насыщения (Balanced SARGE) позволили использовать эти преимущества в получении новых технологий обследования, обеспечивающих минимальное время исследований.

При обследовании новорожденных (6) и детей до 1 года (3 ребенка) нами использовалась катушка колено «knee» у 8 из них, у одного ребенка использовалась гибкая катушка для суставов «joint» с подключением автоматического гейтинга. Применение данных катушек позволило минимизировать расстояние «катушка-объект» и, соответственно, улучшить пространственное разрешение.

После получения топограмм, последующие срезы выполнялись в аксиальной и корональной проекциях, в некоторых случаях выполнялись прицельные срезы в сагиттальной проекции. Во всех случаях использовали Т2- и Т1- взвешенные изображения с помощью обычной импульсной после-

довательности (ИП) спиновое эхо (spin echo – SE) и быстрое спиновое эхо (fast spin-echo – FSE), в 2-х случаях - T2* с помощью ИП градиентное эхо (gradient-echo – GE).

Основные параметры использованных последовательностей представлены в таблице 18.

Таблица 18. – Основные параметры использованных МР-последовательностей

Технические параметры	МР-последовательность		
	T2 ВИ FSE knee/joint	T1 ВИ SE knee/joint	T2* GE joint
TR (время повтора), мс	3800/3300	447/571	1000
TE (время эхо), мс	100/112	13,9/18	45
FOV (поле обзора), мм	220/180	220	220
FA (угол отображения), градусы	90/90	90/90	30
Толщина среза, мм	3/3	3/3	5
интервал, мм	4/4	4/4	5,5
Количество срезов	16/20	16/20	16
Матрица реконструкции	256/512	256/512	256
Size Rect.FOV (размер в направлении фазового кодирования), %	80/80	80/80	80
Freg (частотное кодирование)	256/288	256/300	244
Phase (фазовое кодирование)	224/200	192/224	180
NSA (число усредненных сигналов)	2/3	4/2	2
Half Scan (неполное сканирование)	-	да/-	-
Dual Scan (двойной слой)	-	-	да
Время исследования, мин:сек	2:09/4:17	2:44/3:23	4:48

Таким образом, нами использовались как стандартные протоколы данного аппарата МРТ, так и собственные протоколы, представленные в таблице 18: именно уменьшение размера в направлении фазового кодирования, изменение частотного и фазового кодирования, числа повторений, а также оптимальный выбор времени повтора и времени эхо позволили получить изображения с высоким качеством, и при этом сократить время исследования.

Выполнение бесконтрастной МР-ангиографии было основано на программном обеспечении, которое позволяет выделять артерии с высокой скоростью при МР-ангиографии. Учитывая небольшие размеры «зоны интереса», время выполнения МР-ангиографии составило от 6 минут до 8 минут. Однако метод МРТ, дополненный бесконтрастной МР-ангиографией с использованием 3D TOF (время пролетная последовательность, основанная на внутренних эффектах кровотока), позволяет выявить аберрантный артериальный сосуд, но не всегда достоверен в отношении венозного оттока.

Правильный подбор технических параметров и выбор МР-последовательностей позволил получать изображения с высоким качеством для детальной оценки патологического образования в грудной полости, а также оценки наличия и уровня отхождения аберрантных сосудов в случаях ЛС.

2.3 Методы статистической обработки материала исследования

База данных сформирована в программе MS Excel. В данном исследовании проводились сопоставления между признаками, выявленными различными лучевыми методами, с патоморфологическими и гистологическими данными как при различных вариантах фокальных пороков легких, так и в случаях приобретенных кистозных мальформаций в легких у новорожденных и детей раннего возраста. Обработка данных, полученных в ходе

исследования, выполнялась при помощи общепринятых методов статистического анализа.

Обработка полученных результатов проводилась с применением пакета прикладных программ «STATISTICA 10» компании «StatSoftInc» для операционной системы «WindowsXP», что позволило осуществлять все расчеты по стандартным формулам математической статистики с использованием только полученных данных. Вероятность ошибочного отклонения нулевой гипотезы было протестировано критерием χ^2, различие считалось достоверным при $p<0,05$. Вероятность $p<0,05$ считали достаточной для вывода о статистической значимости различий данных, полученных в ходе исследования. Для оценки значимости метрических признаков применяли многофакторный дисперсионный анализ, критерии Вилкоксона, а также критерий Фишера по признакам с двумя градациями по отдельным группам. Для оценки количественных переменных в двух группах был применен метод однофакторного дисперсионного анализа ANOVA. Для сравнения диагностической эффективности применяемых методов обследования также определяли такие показатели, как чувствительность (Se), специфичность (Sp) и точность (Ac).

ГЛАВА 3. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ КИСТОЗНЫХ АДЕНОМАТОИДНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В данной работе врожденные КАМ легких диагностированы у 67 детей, что составило 36.22% среди всех больных, являющихся предметом настоящего исследования. Следует отметить, что у 5 из них было выявлено 2 порока легких: КАМ и ЛС, поэтому было решено в статистическую обработку включить 62 ребенка исключительно с КАМ, что составило 33.51% среди всех больных, а эти 5 случаев отнести к группе ЛС, которая будет рассмотрена в главе 4. Также в 22 случаях гистологически и в 7 – при КТ были выявлены признаки КАМ в структуре других пороков легких: экстралобарной секвестрации (15), интралобарной секвестрации (2) и бронхиальной атрезии (5), при которой возникновение КАМ вторично по отношению к основному пороку. Эти случаи также будут рассмотрены в главах 4 и 5.

Следует отметить, что еще в 6 случаях КАМ, верифицированной на КТ, родители от операции отказались. А в 22 случаях КТ грудной полости выполняли по поводу КАМ, которую подозревали пренатально на постнатальных КТ, патологии у этих детей выявлено не было.

Выполнение КТ было необходимо для подтверждения, в том числе и выявления патологических изменений в легочной ткани, а также для дифференциальной диагностики КАМ с другими патологическими процессами в легких и средостении у новорожденных и детей раннего возраста.

Показаниями для проведения КТ-исследования у больных этой группы явились:

- Подозрение на порок развития легких или объемное образование грудной и брюшной полости по данным пренатальных УЗИ и МРТ;
- Подозрение на порок развития легких по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования;

- Подозрение на объемное образование легких и средостения по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования;
- Наличие инфильтративных изменений в легких на рентгенограмме грудной клетки и отсутствие или атипичная клиническая картина заболевания;
- Несоответствие клинических и рентгенологических данных.

Врожденная КАМ легких как предполагаемый патологический процесс по результатам пренатальных УЗИ и МРТ была указана у 114 новорожденных, что составило 61.62% от 185 детей, включенных в данное исследование. При этом, постнатально диагноз КАМ был подтвержден лишь у 67 больных, а у остальных 47 были выявлены другие фокальные пороки развития легких, которые будут рассмотрены в главах 4 и 5 данного исследования.

В данной группе среди 62 больных была выделена подгруппа 1, в которую вошли 53 (85.48%) новорожденных, обследованных пренатально. Данную подгруппу составили 44 (70.97%) новорожденных, у которых пренатально установленный диагноз КАМ был подтвержден и 9 (14.52%) новорожденных, у которых пренатально были установлены другие диагнозы: легочные кисты – 3, врожденный порок развития легких – 2, объемное образование легкого – 2, опухоль легкого – 1, опухоль брюшной полости –1.

Вторую подгруппу составили новорожденные и дети раннего возраста, у которых КТ выполняли с целью дифференциальной диагностики патологических изменений в легких, а также при несоответствии клинико-анамнестических и рентгенологических данных. Данную подгруппу составили 9(14.52%) детей. Диагнозы направления на КТ были следующие: киста легкого – 2, диафрагмальная грыжа – 2, объемное образование легкого – 1, пневмония – 3, абсцесс легкого – 1. Анамнестически было выявлено, что у 3 детей этой подгруппы пренатальное УЗИ выполнялось, но было расценено как норма.

Таким образом, у 44 (70.97%) детей этой группы новорожденных постнатальный диагноз КАМ соответствовал пренатально установленному диагнозу. У остальных 18 (29.03%) детей этой группы изменения в легких по данным предшествующих пренатальных и постнатальных клинико-рентгенологических исследований ошибочно расценивались как другие патологическими процессы, были обусловлены именно КАМ. Данный диагноз КАМ был установлен только после выполнения КТ и КТАг.

3.1 Характеристика клинического течения кистозных аденоматоидных мальформаций у новорожденных и детей раннего возраста

Клинические проявления КАМ были разнообразны и существенно зависели от локализации патологического образования, степени его объемного воздействия, типа КАМ, развития осложнений и длительности вторичного воспалительного процесса в легких, а также от наличия сопутствующих заболеваний.

Возраст при поступлении в стационар у больных первой и второй подгруппы существенно отличался и представлен в таблице 19.

Таблица 19. – Возраст и пол больных с кистозной аденоматоидной мальформацией легкого при поступлении в стационар (n=62)

Возраст	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	Мальчики (n=23)	Девочки (n=30)	Мальчики (n=4)	Девочки (n=5)
Минимальный	1 сутки	4 ч. жизни	28 сутки	34 сутки
Максимальный	24 сутки	19 сутки	6,5 мес	10 мес
В среднем	7-е сутки жизни		68-и сутки жизни	

Соотношение между мальчиками и девочками составило 1:1,3 и также отмечено в данной таблице, статистически достоверных различий при этом выявлено не было ($p>0.05$).

Из таблицы 19 следует, что больные первой подгруппы поступали в сроки от 4 часов жизни до 24 суток жизни (в среднем -7 сутки жизни). Это было обусловлено тяжестью состояния и, в первую очередь, степенью выраженности ДН и респираторного дистресс-синдрома новорожденных, а также результатами пренатальных лучевых обследований, требовавших подтверждения/ исключения диагноза. Госпитализация детей второй подгруппы была в более поздние сроки: от 28 суток жизни до 10 месяцев (в среднем – 68 сутки жизни), так как во второй подгруппе наибольшее значение имели клинические проявления воспалительного заболевания, а также развитие осложнений.

Анализ клинических проявлений КАМ проводили в зависимости от степени выраженности дыхательной недостаточности, объемного воздействия, присоединения вторичной инфекции и развития осложнений.

Частота клинических симптомов КАМ на момент установления диагноза представлена в таблице 20.

Таблица 20. – Частота клинических симптомов кистозной аденоматоидной мальформации легкого (n=62)

Клинические симптомы КАМ	1 подгруппа (n=53)	2 подгруппа (n=9)
1	2	3
Тяжесть состояния при поступлении:		
Тяжелое	15	–
Среднетяжелое	18	7
Удовлетворительное	20	2
Дыхательная недостаточность:		
I степень	9	5
II степень	10	2
III степень	13	–

Продолжение таблицы 20.

1	2	3
Респираторный дистресс-синдром	15	1
Вентиляция легких:	11	1
ИВЛ		
ВЧВЛ	10	–
Носовые канюли	6	1
Цианоз губ и слизистых оболочек	19	1
Кашель	–	6
Повышение температуры тела до 37 и выше	–	8
Пневмоторакс	1	–
Нарастание клинических проявлений	14	1
Отсутствие клинических проявлений	20	–

Полученные данные таблицы 20 показывают, что у 33 новорожденных первой подгруппы с выраженной клинической симптоматикой в 32 случаях определялась ДН, в 15 – признаки респираторного дистресс-синдрома, 27 новорожденным требовалась дополнительная респираторная поддержка: ИВЛ в 11 случаях, ВЧВЛ – в 10, носовые канюли – 6 . У 4 новорожденных первой подгруппы клинические проявления порока на момент поступления в клинику и проведения КТ были минимальны, а у 16 – отсутствовали. В этих случаях показанием для выполнения КТ явились данные пренатальных УЗИ и МРТ-исследований.

У детей второй подгруппы показанием для госпитализации и проведения КТ явились именно клинические проявления, в основном, воспалительного процесса: острое начало отмечено у 8 из них, кашель и лихорадка – у 6 и 8 соответственно.

Учитывая, что возраст большинства пациентов данной группы на момент поступления составлял менее 28 дней (91.94%), не менее важным представляется анализ течения беременности и родов, оценка сроков гестации, веса при рождении ребенка, оценки по шкале Апгар, а также сопутствующие заболевания или пороки развития, особенно в подгруппе 1. Эти данные представлены в таблице 21.

Таблица 21. – Демографические и клинические параметры проанализированных пациентов с кистозной аденоматоидной мальформацией (n=62)

Демографические и клинические параметры	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	Абс.ч	%	Абс.ч	%
Срок гестации (недель):				
минимум	29	–	36	–
максимум	41	–	40	–
в среднем	38	–	38	–
Вес при рождении (грамм):				
минимум	1360	–	2900	–
максимум	4800	–	3780	–
в среднем				
Оценка по шкале Апгар, баллы:				
минимум	1/3/5	–	6/7	–
максимум	8/9	–	8/9	
В среднем	6.57	–	7.89	–
Роды по счету:				
первые	33	53.23	4	6.45
вторые	17	27.42	5	8.06
третьи	3	4.84	–	–
Тип родов:				
срочные	48	77.42	9	14.52
преждевременные	5	8.06	–	–
Кесарево сечение	9	14.5	1	1.61
Экстренное кесарево сечение	2	3.23	–	–
Неблагоприятные факторы течения беременности	14	22.58	2	3.23
Всего	16			25.81%
Вирусно-бактериальные заболевания матери	16	25.81	3	4.84
Всего в группе	19			30.65%
Патологические зависимости матери, всего:	7	11.29	1	1.61
наркомания	2	3.23	–	–
табакокурение	5	8.06	1	1.61
Всего в группе	8			12.9%

Данные таблицы 21 констатируют, что у новорожденных и первой, и второй подгрупп средний гестационный возраст составил 38 недель, а средняя масса тела при рождении – 3543 и 3665 грамм соответственно, по шкале

Апгар оценка составляла от 1/3/5 баллов до 8/9 баллов (6.57 и 7.89), дети родились от первых- третьих родов, в 91.94% срочных родов, лишь 8.06% составили преждевременные роды, у 12 (19.36%) из 62 путем кесарева сечения, причем в 3.23% экстренного. Неблагоприятные факторы течения беременности выявлены в 25.81%, вирусно-бактериальные заболевания матери в 30.65%, патологические зависимости матери (наркоматия, табакокурение) в 12.9% случаев.

Следует также отметить, что сопутствующая патология была выявлена у 13 из 53 новорожденных подгруппы 1. Сопутствующие нозологические диагнозы представлены в таблице 22.

Таблица 22. – Сопутствующий диагноз в подгруппе 1 (n = 53)

Нозологический диагноз	Число новорожденных		Изменение тактики лечения	
	абс.ч	%	абс.ч	%
Гемолитическая болезнь новорожденного	3	5.66	1	1.89
Гемангиома нижней губы	1	1.89	–	–
Открытый артериальный проток	5	9.43	–	–
Дефект межжелудочковой перегородки	2	3.77	–	–
Дефект межпредсердной перегородки	2	3.77	–	–
ВСЕГО	13	24.52	1	1.89

Таким образом, сопутствующая патология была выявлена в 24.52% в подгруппе новорожденных, но не являлась определяющей, на выбор тактики лечения повлияла лишь в 1 из 53 случаев (1.89%).

До выполнения КТ лечение больных было симптоматическим. 29 новорожденным требовалась респираторная поддержка: от кислородной маски (CPAP) до ИВЛ, в некоторых случаях - с жесткими параметрами ИВЛ: концентрация кислорода (FiO2) – 50-65%, пиковое давление вдоха (PIP)

составляло от 18 до 30 см вод.ст., положительное давление в конце выдоха (PEEP) - +3-6 см вод.ст. Дренирование плевральной полости по поводу пневмоторакса было выполнено у 1 больного. У 6 больных проводилось антибактериальное лечение.

После выполнения КТ и установления окончательного диагноза определены показания для выполнения оперативного лечения: от экстренных (у 6 больных) и срочных (у 9 больных) до срочно-плановых (у 25). У 22 больных этой группы показания для оперативного лечения были плановыми, 2 из этих пациентам было рекомендовано амбулаторное наблюдение с последующим КТ-контролем через 6 месяцев. Еще в 2 случаях родители от операции в первую госпитализацию отказались, повторная госпитализация была обусловлена нарастанием признаков ДН вследствие увеличения размеров и объемного воздействия кистозного образования в легочной паренхиме.

Сроки выполнения операции и возраст больных на момент оперативного лечения представлены в таблицах 23 и 24 соответственно, а также на рисунке 23.

Таблица 23. – Сроки выполнения операции у больных с кистозной аденоматоидной мальформацией (n= 62)

Сроки выполнения операции	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Экстренные (2-4 часа)	7	11.29		
Срочные (24-48 часов)	6	9.68	2	3.23
Срочно-плановые (8-10 дней)	19	30.64	6	9.68
Плановые (более 10 дней)	21	33.87	1	1.61

Таблица 24. – Возраст на момент выполнения операции у больных с кистозной аденоматоидной мальформацией (n= 62)

Возраст	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
До 1-х суток жизни	4	6.45		
2-28 сутки жизни	47	75.81	1	1.61
До 6 месяцев	2	3.23	4	6.45
От 6 до 12 месяцев	-		4	6.45

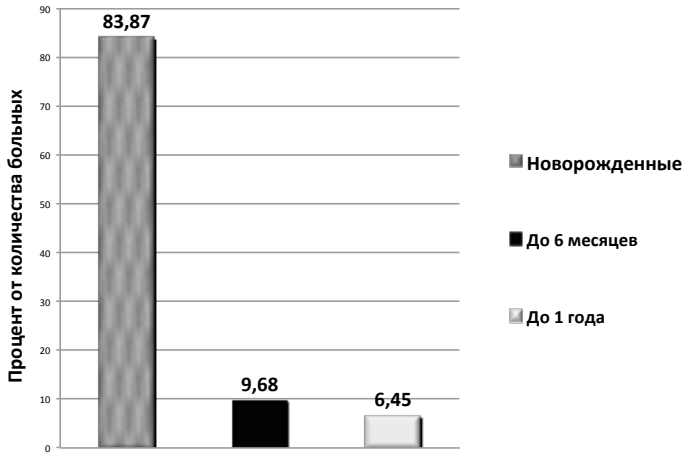


Рисунок 23. – Возраст на момент выполнения операции у больных с кистозной аденоматоидной мальформацией (n= 62)

Таким образом, хирургическое лечение было выполнено у 51 (82.26%) новорожденного (до 28 суток жизни), у 6 (9.68%) детей до 6 месяцев и у 4 (6.45%) детей до 1 года. При этом большинство больных были прооперированы в период новорожденности – 82.26%, больные, прооперированные в сроки до 6 месяцев и до 1 года –9.685 и 6.45% соответственно. При этом, среднее время операций, выполненных в неонатальный период, составило 50±10 минут.

Экстренные и срочные показания для оперативного лечения были установлены преимущественно у больных 1 подгруппы – 13 (20.97%) и лишь у 2

(3.23%) больных 2-ой подгруппы. У большинства больных показания были срочно-плановые и составили 19 (30.64%) и 6 (9.68%) в 1-ой и 2-ой подгруппах соответственно, а также плановые: 21 (33.87%) и 1 (1.61%) в 1-ой и 2-ой подгруппах соответственно.

Объем оперативного вмешательства определялся типом КАМ (I, II или III-й по Stoker), локализацией и распространенностью патологического процесса по результатам КТ. Виды оперативного вмешательства у больных с КАМ представлены на рисунке 24.

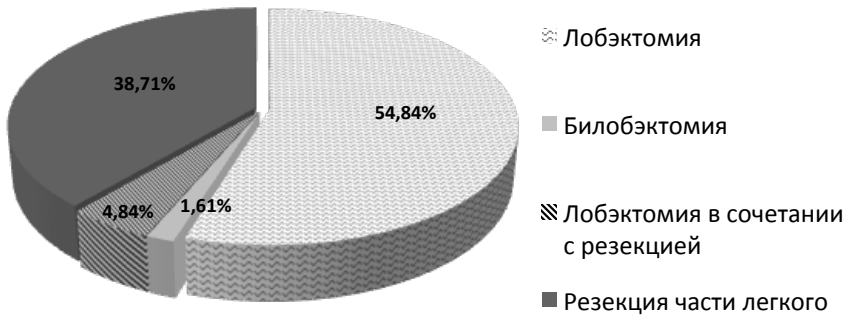


Рисунок 24. – Виды оперативного вмешательства у больных с кистозной аденоматоидной мальформацией (n=62)

Таким образом, лобэктомия была выполнена более, чем у 1/2 больных с КАМ – 34 (54.84%), еще у 4 (6.45%) с поражением 2-х долей легких выполнена билобэктомия и лобэктомия в сочетании с резекцией, резекция части легкого - у 24 (38.71%). Выполнение резекции части легкого, особенно в неонатальный период, позволило при наблюдении в динамике оценить (с помощью КТ) достоверный рост легкого на стороне поражения, в том числе за счет оставшейся части резецированной доли легкого.

Послеоперационный период зависел от сроков и объема оперативного вмешательства, а также сопутствующих заболеваний и осложнений. У большинства больных – 46 (74.19%) этой группы протекал гладко, у 2 больных в послеоперационном периоде потребовалось более длительное (до 24 суток)

дренирование плевральной полости. 59 пациентов были экстубированы на 2-4 сутки после операции, 6 – на 5-7 сутки и 2 лишь на 12 и на 40 сутки после операции, при этом ВИВЛ потребовалась 4 больным в 1 подгруппе и 3 во 2-ой, что было связано с большим объемом резекции в первой подгруппе и тяжестью состояния во 2-ой соответственно. Парентеральное питание начато со 2-х суток после операции у большинства больных (43, 69.35%), выписаны домой в сроки от 11 до 24 суток после операции 57 больных (91.94%), что отражено в таблице 25.

Таблица 25. – Характеристика послеоперационного периода у детей, оперированных по поводу кистозной аденоматоидной мальформации (n=62)

Послеоперационный период	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.ч.	%	абс.ч	%
Заживление послеоперационной раны				
Первично	53	100	9	100
Экстубированы после операции на, в среднем	сутки после операции 3.23			
1-е сутки	4	7.54	-	-
2-е сутки	38	71.69	-	-
3-и сутки	5	9.44	1	11.11
4-е сутки	3	5.66	3	33.33
5-7-е сутки	1	1.89	5	55.56
более длительно (на 12 и 40 сутки)	2	3.78	-	-
потребовали ВЧВЛ	4	7.54	3	33.33

Продолжение таблицы 25.

Послеоперационный период	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.ч.	%	абс.ч	%
Дренирование плевральной полости в течение, в среднем	сутки после операции 4.21			
2-х суток	36	67.92	1	11.11
3-х суток	9	16.98	-	-
4-х суток	5	9.44	4	44.44(5)
более длительное (от 5 до 24 суток)	3	5.66	4	44.44(5)
Парентеральное питание,в среднем	сутки после операции 2.58			
Со 2-х суток	38	71.69	5	55.56
С 3-х суток	7	13.21	2	22.22
С 4-х суток	5	9.44	2	22.22
С 5-х и более	3	5.66	-	-
Выписаны домой, в среднем	сутки после операции 17			
11-14 сутки после операции	19	35.85	-	
15-18 сутки после операции	17	32.07	3	33.33
19- 24 сутки после операции	14	26.42	4	44.45
>25 сутки после операции (max 46)	3	5.66	2	22.22

Из таблицы 25 следует, что, в среднем, больные были экстубированы на 3.23 сутки после операции, дренирование плевральной полости осуществлялось в течение 4.21 суток и парентеральное питание начато на 2.58 сутки после операции, при этом средний койко-день после операции составил 17 суток. Эти цифры существенно отличались в первой и второй подруппе: в первой подгруппе в значительно большем числе случаев определялось более благоприятное течение послеоперационного периода: экстубация на 1-2-е сутки в 79.23% в первой подгруппе и в 0% во второй, на 3-4-е сутки – в 15,1% и 44.44%, 5-е и более сутки – в 5,67% и 55.56% соответственно, дре-

нирование плевральной полости в течение 2-3-х суток после операции в 84.9% в первой подгруппе и 11.11% во второй, 4 и более суток – в 15.1% и 88.89% соответственно, парентеральное питание было начато со 2-х суток у 71.69% в первой и 55.56% второй подгруппы. При этом, дети были выписаны домой в сроки от 11 до 18 суток после операции в 32.07 % в первой подгруппе и в 33.33% во второй, в сроки более 19 суток после операции в 67.93 % в первой и в 66.67% во второй соответственно.

Таким образом, именно раннее оперативное лечение данного порока предотвращает развитие осложнений, а также сохраняет возможность нормального постнатального развития легких.

3.2 Лучевая диагностика кистозных аденоматоидных мальформаций

Пренатальные ультразвуковые исследования были выполнены у 53 новорожденных 1-ой подгруппы и 3 детей 2-ой. Патологические изменения были диагностированы у 53 из них: впервые на сроке от 11/18 до 24 недель у 41 (77.36%) плода, с последующим УЗИ-контролем на сроке 28-36 недель гестации у 27 (50.94%) из них, впервые на сроке от 26 до 36 недель у 12 (22.64%) из них. У 3 (5.66%) плодов в связи с высоким риском гибели, обусловленным прогрессивным ростом кист, проведён цистоамниоцентез: у одного на 33-й неделе гестации (рисунок 32) и у двух на 36-й, что позволило пролонгировать беременности.

По результатам пренатального УЗИ КАМ предполагалась у 44 из этих 53 новорожденных, что составило 70.97%. Минимальный плевральный выпот на стороне поражения выявлялся у 6 из них, неимунная водянка плода у 4. В 29 случаях определялось объемное воздействие, при этом в динамике оно не нарастало у 12, нарастало у 3, уменьшилось в 14 случаях.

При пренатальном УЗИ у 14 плодов выявлялись множественные округлые анэхогенные образования размерами от 7 мм до 42мм (рисунок 30), еще у 16 плодов анэхогенные образования были меньших размеров: от 5 мм до 11

мм, у 9 определялась крупная киста диаметром от 15 мм до 35 мм, по периферии которой выявлялись более мелкие кисты 7-11 мм в диаметре, у 6 - множественные кистовидные образования, наибольшим диаметром 11 мм, мелкие кистовидные включения диаметром до 5 мм располагаются по периферии. Вне образования у 26 из 44 плодов определялась ткань легкого повышенной эхогенности (рисунок 30).

Еще у 2 плодов описано значительное повышение эхогенности легкого без формирования отдельных кистозных полостей, у 3 - одиночные кисты в легком, а у 4 изменения расценены как объемное образование/опухоль, при этом, у одного плода описана опухоль брюшной полости, распространяющаяся в грудную полость.

Пренатальное МРТ позволило достоверно диагностировать врожденную КАМ легкого у 5 из них. При пренатальной МРТ в легочной ткани определялись множественные кисты различного размера: крупные кисты достигали 14 мм-20 мм, более мелкие кисты располагались по периферии. Во всех 5 случаях легкое на стороне поражения было увеличено в объеме. Средостение смещено в здоровую сторону. Локализация изменений по долям совпала с постнатальными результатами КТ у 3 из них.

Всем 62 больным данной группы постнатально были выполнены рентгенограммы грудной клетки в прямой проекции, у 22 – в боковой проекции. Показания для выполнения рентгенографии грудной клетки представлены в таблице 26.

На основании представленных данных таблицы 26 можно отметить, что оказания для выполнения рентгенографии грудной клетки существенно отличались в первой и второй подгруппах. Во второй подгруппе в 89.89% показаниями для выполнения рентгенограмм были клинические проявления патологического процесса, чаще вследствие присоединения вторичной инфекции.

Таблица 26. – Показания для выполнения рентгенографии у больных кистозной аденоматоидной мальформацией (n= 62)

Показания для выполнения рентгенографии	1 подгруппа (n=53)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.ч.	%	абс.ч.	%
Респираторный дистресс-синдром	15	28.30	1	11.11
Дыхательная недостаточность	32	60.38	7	77.78
Кашель, лихорадка	7	13.21	8	88.89
Данные пренатальных лучевых исследований	20	37.34	-	-

В первой подгруппе клинические проявления порока развития легкого в виде воспалительного процесса явились показаниями для рентгенографии лишь в 13.21% случаев, в 60.38% у детей первой подгруппы клинически определялась различная степень ДН, а в 28.3% респираторный дистресс-синдром. При этом, в 37.34% новорожденных клинические проявления порока отсутствовали, и рентгенограммы грудной клетки были выполнены для подтверждения изменений, выявленных пренатально.

Достоверно изменения на рентгенограммах были описаны как подозрительные на КАМ у 29 (46.77%) детей. Рентгенологическая картина КАМ существенно отличалась в зависимости от типа КАМ (I, II или III тип по Stoker), локализации изменений в легких, сроков рентгенографии (1 час жизни или несколько дней/месяцев) и присоединения осложнений. У 3 детей по данным рентгенографии невозможно было исключить врожденную диафрагмальную грыжу, у 4 – объемное образование.

Патологический процесс, по данным рентгенографии, у всех обследованных данной группы был односторонним и определялся, как крупная воздушная киста в легком в 10 случаях (рисунок 26), несколько воздушных кист в 12 наблюдениях (рисунок 27), киста с горизонтальным уровнем жидкости выявлена у 7 больных (рисунок 28). У 2 новорожденных в возрасте от

нескольких часов до 3 суток жизни кисты в легких были заполнены фетальной жидкостью и определялись, как дополнительное патологическое образование в легочной паренхиме (рисунок 29), все эти 29 случаев сопровождались различной степенью объемного воздействия.

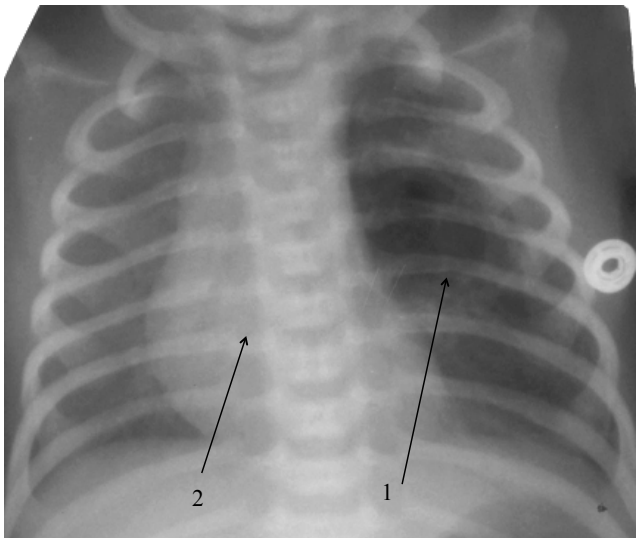


Рисунок 26. – Больной И. (и/б №6317/2003) 10 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3100г, по Апгар 7/8б. Рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции. В левом легком определяется крупная воздушная киста (1). Средостение (2) смещено вправо

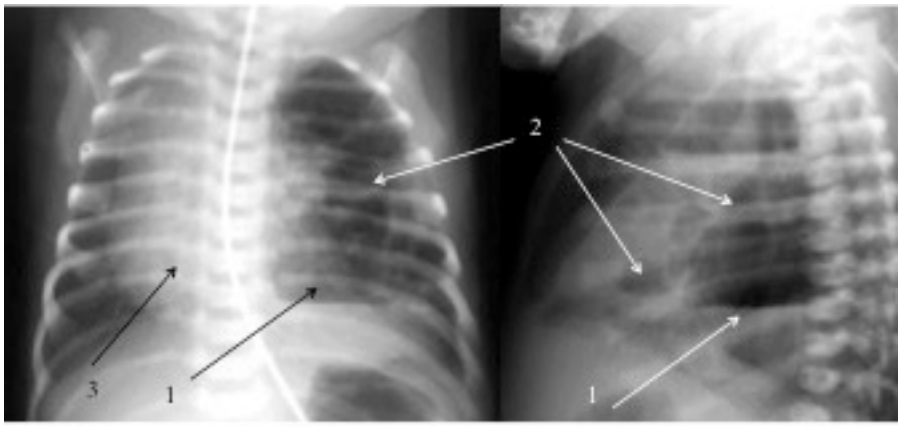


Рисунок 27. – Больной С. (и/б №11432/2007) 2 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3150г, по Апгар 7/8б. Рентгенограммы грудной клетки в задней прямой и левой боковой проекциях. В нижней доле левого легкого определяется крупная киста (1) с горизонтальным уровнем жидкости и более мелкие воздушные кисты (2). Средостение (3) смещено вправо

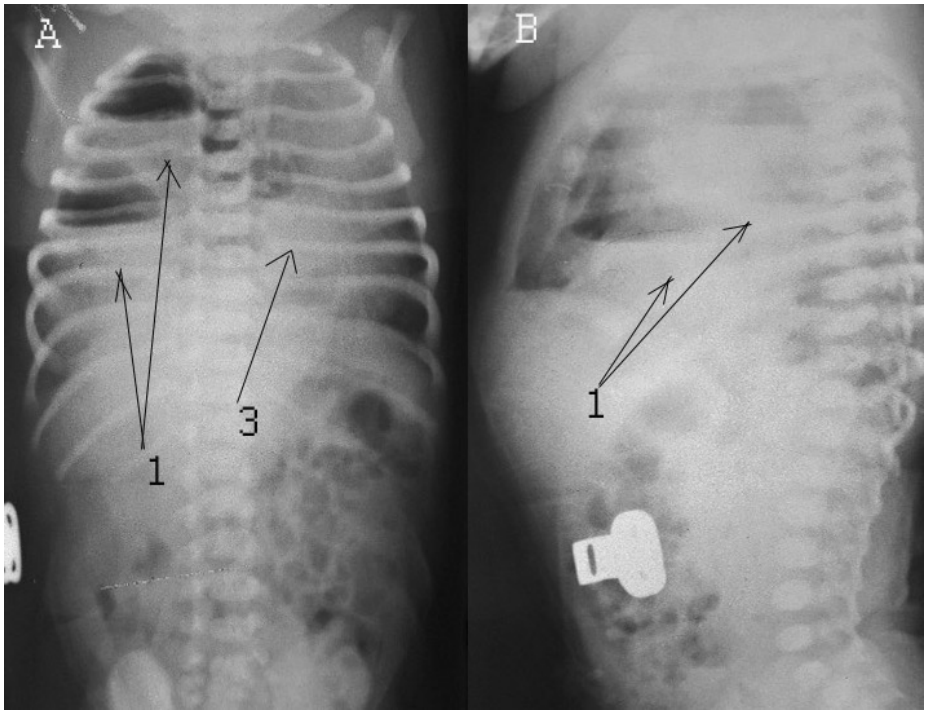


Рисунок 28. – Больной С. (и/б №198/2016) 8 часов жизни. Роды - 38 нед. 3600г, по Апгар 5/6б. А, В – рентгенограммы грудной клетки и брюшной полости в задней прямой и правой боковой проекции. В правом легком определяются множественные кисты с горизонтальными уровнями жидкости (1). Определяется значительное объемное воздействие: компрессия прилежащих структур легкого, выраженное смещение сердца и крупных сосудов влево (3)

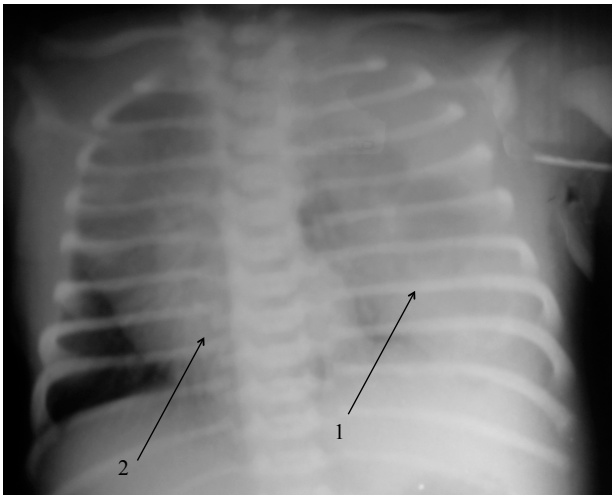


Рисунок 29. – Больная М. (и/б №11845/2011) 4 часа жизни. Роды - 38 нед. 4450г, по Апгар 1/3б. Рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции. В левом легком определяется больших размеров образование (1), занимающее большую часть левого гемиторакса. Определяется выраженное смещение средостения (2) вправо

У 28 (45.16%) новорожденных рентгенологические данные не были определенными и были описаны, как зоны локального или диффузного вздутия легочной паренхимы в 9 случаях, а также как неравномерная воздушность легочной ткани у 12 и зоны уплотнения у 5 новорожденных, еще у 2 новорожденных рентгенологически определялось дополнительное образование с выраженным объемным воздействием. Еще у 5 (8.06%) новорожденных изменения на рентгенограммах отсутствовали.

3.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика кистозных аденоматоидных мальформаций

Всем больным 62 этой группы было проведено КТ-обследование грудной полости, у 21 – КТ-ангиография или МСКТАг. Показанием для выполнения КТ-ангиографии в этой группе больных было подозрение на объемное образование грудной или брюшной полости, исключение других фокальных пороков, в частности - секвестрации легкого.

Основным КТ-признаком КАМ у всех больных явилось выявление дополнительного патологического образования в легочной паренхиме. Ни у одного из обследованных детей диагноз КАМ не был верифицирован другими методами исследования при отсутствии патологических изменений легочной ткани на компьютерных томограммах.

Изучение патологического образования по данным КТ проводили с учетом следующих характеристик:

- локализация изменений по долям и сегментам;
- видимость просветов бронхов в зоне патологических изменений;
- объем пораженной части легкого (не изменен, уменьшен, увеличен);
- размеры патологического образования;
- структура патологического образования (однородная, неоднородная);

- характер накопления контрастного препарата (при выполнении КТ-ангиографии)
- степень объемного воздействия (компрессия прилежащих структур, смещение средостения, крупных сосудов и бронхов);
- состояние легочной ткани, прилежащей к патологическому образованию;
- наличие увеличенных лимфатических узлов корней легких и средостения;
- состояние плевры и плевральной полости.

Сведения о локализации патологических образований у больных КАМ представлены в таблице 27.

Таблица 27. – Локализация патологических образований у больных кистозной аденоматоидной мальформацией (n = 62)

Локализация КАМ	Число больных	
	абс.ч.	%
правое легкое	34	54.84
- верхняя доля	10	16.13
- верхняя и средняя доля	1	1.61
- средняя доля	5	8.06
- средняя и нижняя доля	3	4.84
- нижняя доля	15	24.20
левое легкое	28	45.16
- верхняя доля	7	11.29
- нижняя доля	21	33.87
оба легких	-	-

Из таблицы 27 следует, что КАМ легкого чаще локализовались в правом легком – в 54.84%, в левом – 45.16%. При этом, отмечалось преимущественное поражение нижних долей: левого легкого – 33.87%, правого легкого – 29.04%, в 4.84% из них отмечалось сочетанное поражение нижней и средней долей (во всех случаях $p>0.05$, различие не определено). КАМ были односторонними у всех детей этой группы, но в 6.45% определялось поражение двух долей правого легкого. Каких-либо отличительных закономерностей в частоте поражения отдельных долей и сегментов в зависимости от типа КАМ мы не обнаружили.

Существенно более важным представлялось объемное воздействие патологического образования и оно, во многом, зависело от типа КАМ.

В нашей работе мы использовали классификацию Stoker, согласно которой выделяли 3 типа КАМ.

Степень объемного воздействия при данных типах КАМ и критерии оценки представлены в таблице 28.

Таблица 28. – Степень объемного воздействия у больных с кистозной аденоматоидной мальформацией I, II и III типов по данным КТ грудной полости (n=62)

Степень объемного воздействия	I (n=24)		II (n=33)		III (n=5)	
	абс.ч	%	абс.ч	%	абс.ч	%
1	2	3	4	5	6	7
Отсутствие	-	-	8	24.24	-	-
Умеренное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов	5	20.83	20	60.61	-	
Выраженное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия крупных сосудов средостения	8	33.33	5	15.15	1	20

1	2	3	4	5	6	7
Значительное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия и ротация трахеи, крупных сосудов средостения, медиастинальная грыжа	11	45.83	-	-	4	80
ВСЕГО	24	100	25	75.76	5	100

Таким образом, объемное воздействие было выявлено у всех больных КАМ I и III типов, при КАМ II типа в 75.76%. При КАМ I типа в 79,16 % определялось выраженное и значительное объемное воздействие со смещением средостения в здоровую сторону, компрессией и ротацией трахеи и крупных сосудов, медиастинальными грыжами. Аналогичные изменения были выявлены и при КАМ III типа, причем в 80% степень объемного воздействия была значительной. Наиболее благоприятным оказался II тип КАМ: в 60.61% определялось умеренное объемное воздействие в виде компрессии прилежащих структур легкого и перемещении бронхов, а выраженное объемное воздействие – лишь в 15.15%.

Тип I был диагностирован у 21 новорожденного 1-ой подгруппы и у 3 детей второй. Всего 24 ребенка, что составило 38.71 % от всех больных с КАМ и 12.97% от всех больных в данном исследовании. В нашем исследовании при I типе КАМ по Stoker определялись единичные или множественные крупные кисты размерами от 20 мм до 104 мм в диаметре. У большинства больных кисты содержали воздух – 16 детей (рисунок 30), у 4 новорожденных в возрасте на момент проведения КТ от 4 часов жизни до 3 суток жизни кисты были полностью заполнены фетальной жидкостью (рисунок 31), у 6 детей кисты содержали горизонтальный уровень жидкости (рисунок 32). При этом, у 3 новорожденных это было связано с неполной абсорбцией фетальной жидкости, а у 3 детей 2-ой подгруппы горизонтальный уровень жидкости

в кисте был проявлением вторичного воспалительного процесса (инфицирования кисты).

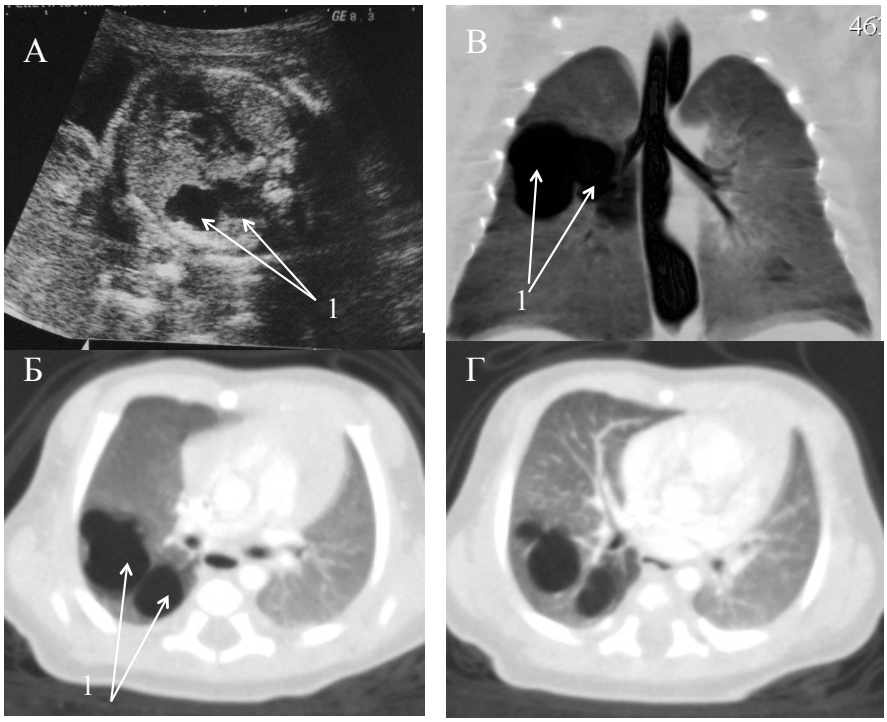


Рисунок 30. – Больная Д. (и/б № 6123/2012) 8 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3460г, по Апгар 8/9б. А. – Пренатальное УЗИ на 19 неделе беременности. В правом легком плода в верхней доле на фоне повышения эхогенности паренхимы легкого определялись два анэхогенных образования (1) неправильной формы размерами 10х8 мм и 11х7 мм (с минимальным нарастанием размеров в динамике). Б, Г – аксиальные срезы МСКТ грудной полости, В – MinIP реформация в корональной плоскости, на 8 сутки жизни. На постнатальных КТ в нижней доле правого легкого (преимущественно в S6) определялось патологическое образование, состоящее из воздушных кист различных размеров от 3х7х9 мм до мах 16х21х17 мм, с тонкими, ровными и четкими стенками, разделенных между собой мягкотканными перегородками. Образования, выявляемые при пренатальном УЗИ, соответствовали воздушным кистам (1) в S6 нижней доли правого легкого. Объемное воздействие выражено минимально. Операция на 21 сутки жизни –сегментарная резекция S6 справа. Гистологически КАМ I типа

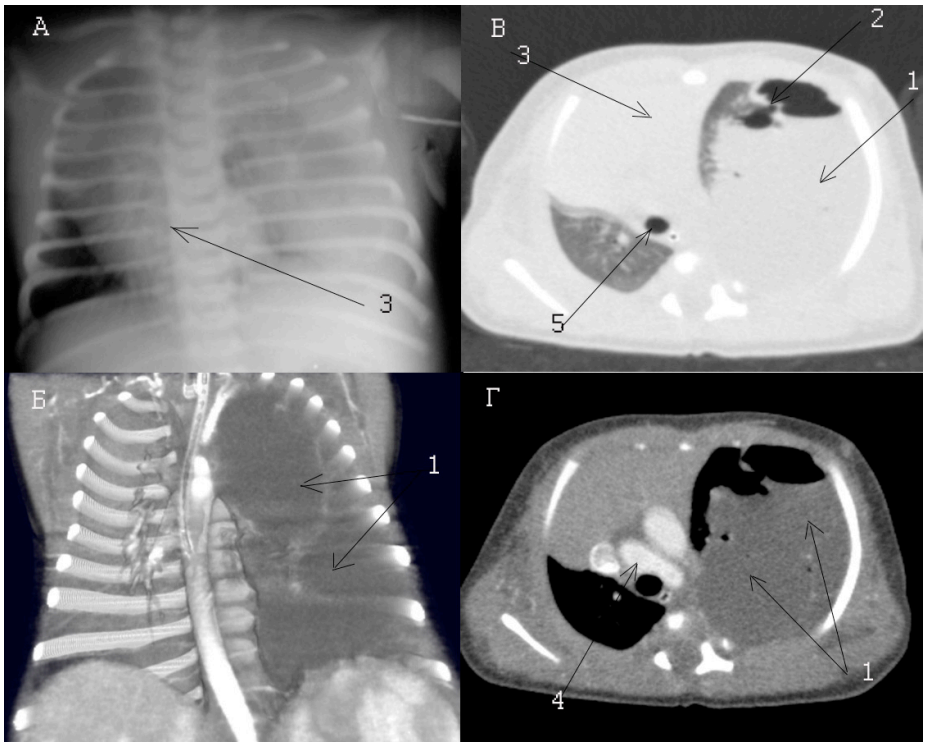


Рисунок 31. – Больная М. (и/б №11845/2011) 4 часа жизни. Роды - 38 нед. 4450г, по Апгар 1/3б. А – рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции, Б – постпроцессинговая MIP реконструкция, В, Г – МСКТ-изображение на уровне дуги аорты: легочный режим и средостенный режимы. В нижней доле левого легкого определяется больших размеров образование, представленное крупными кистами, заполненными фетальной жидкостью (1) с наличием мелких кист (2) в ее структуре, занимающее большую часть левого гемиторакса. Определяется выраженное объемное воздействие: компрессия прилежащих структур легкого, средостение расположено в правой/2 грудной полости (3), смещение и ротация дуги аорты (4) и трахеи (5). Операция нижняя лобэктомия слева. КАМ I типа нижней доли левого легкого

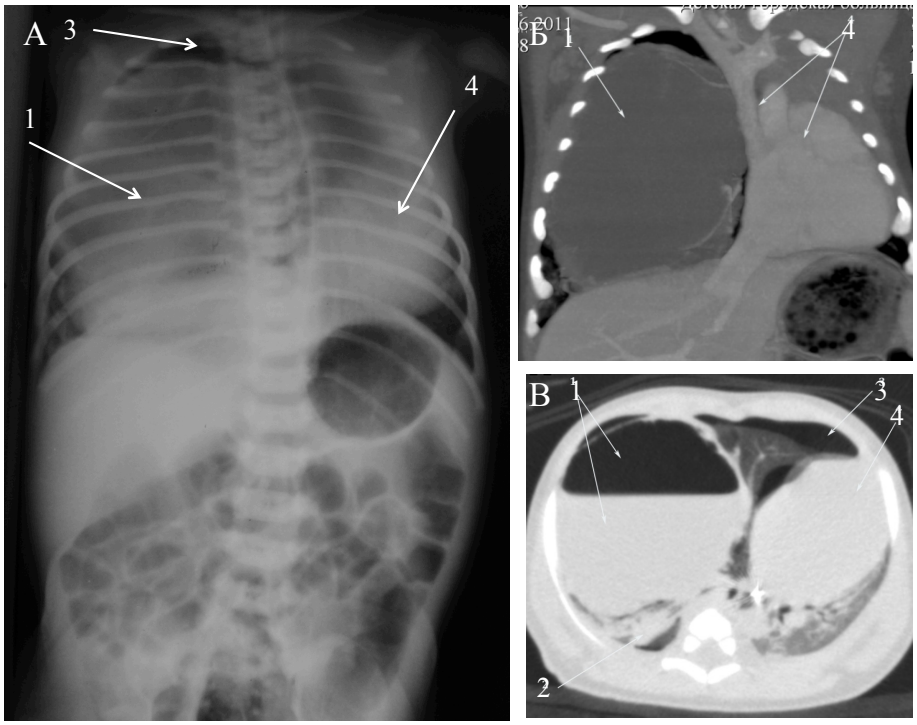


Рисунок 32. – Больной Б. (и/б № 1948/2011) 1-е сутки жизни. Роды - 39 нед. 3880г, по Апгар 7/8б. А – рентгенограмма в возрасте 2-х часов жизни. Б, В – МСКТАг в возрасте 6 часов жизни. В средней доле - крупная киста (1) с тонкими стенками, которая занимает объем практически всей правой/2 плевральной полости. Прилежащие отделы нижней доли правого легкого безвоздушны, коллабированы (2). Пневмоторакс справа (3). Сердце и крупные сосуды средостения (4) значительно смещены влево. Пренатально с 20 недели беременности ВКАПРЛ, в 36 недель - в связи с выраженным объемным воздействием кисты проводился амниоцентез, амниоредукция, пункция кисты – получено 85 мл жидкости. С рождения состояние тяжелое за счет проявлений ДН IIIст. Интубирован в род. зале, начата ИВЛ. В 1-е часы жизни ребенок был переведен в ДГБ №1 на отделение реанимации новорожденных для обследования и лечения. Операция – удаление средней доли – выполнена в срочном порядке в 1-е сутки жизни. Гистологически КАМ I типа

Соответственно стенки кист при неосложненном течении были толщиной до 2 мм, при развитии инфицирования – до 6-8 мм ($p=0.0013$, различие значимо). Эти данные представлены в таблице 29.

Таблица 29. – КТ-семиотика кистозной аденоматоидной мальформации I типа (n=24)

КТ-признаки КАМ I типа	Количество больных	
	абс.ч.	%
Крупная киста в легком в сочетании с более мелкими (от 1 мм до10 мм)	20	83.33
Крупная киста в легком, диаметр - до 20 мм - от 21 мм до 40 мм - от 41 мм до 60 мм - больше 60 мм (max 104 мм)	 4 9 7 4	 16.67 37.50 21.17 16.67
В среднем, мм	42 мм	
Киста/кисты, заполненные жидкостью	4	16.67
Киста с горизонтальным уровнем жидкости	6	25.00
Воздушная киста в легочной ткани - в сочетании с повышенной воздушностью	5	20.83
Воздушная киста в легочной ткани – в сочетании с «матовым стеклом»	4	16.67
Безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности	20	83.34
Зона консолидации	4	16.67
Зона уплотнения неоднородной структуры, неравномерно накапливающая контрастное вещество	2	8.33
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани	18	75.00
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	6	25.00

У всех больных с КАМ I типа выявлялась крупная киста в легочной ткани (p=0.013, различие значимо), в 4 случаях эти кисты были полностью безвоздушны (p=0.141, различие не определено), содержали фетальную жидкость и потребовали выполнения МСКТАг для исключения ППБ, еще в 6

наблюдениях в кистах определялся горизонтальный уровень жидкости (p=0.005, различие значимо). Также во всех случаях между кистами выявлялись безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности (p=0.002, различие значимо) и более мелкие кисты диаметром от 1-3 мм до 5-10 мм (p=0.016, различие значимо).

При присоединении инфекции у 6 детей определялась более выраженная протяженность таких безвоздушных зон между кистами, а у 2 – инфильтрация в прилежащих отделах легочной ткани. В безвоздушных участках инфильтрации на компьютерных томограммах были видны только просветы бронхов у 4 детей (рисунок 32). При частичном сохранении воздушности легочной ткани в зоне инфильтрации были видны как просветы бронхов, так и их стенки. У 2 больных видимые стенки бронхов в зоне инфильтрации были утолщены и имели нечеткие контуры. Все эти изменения на КТ свидетельствовали о присоединении вторичного воспалительного процесса.

У одного ребенка с КАМ I типа выявлен пневмоторакс (рисунок 32) на стороне поражения, который был расценен как осложнение данного порока развития легких.

Объемное воздействие при данном I типе КАМ по результатам КТ определялось у всех 24 больных. Степень выраженности объемного воздействия была различной и проявлялась компрессией прилежащей легочной ткани у 5 пациентов, ротацией и смещением в здоровую сторону трахеи и крупных бронхов – у 12, смещением органов средостения в здоровую сторону – у 19 (в том числе сердца – у 6), перемещением крупных сосудов средостения – у 9 больных.

Тип II был диагностирован у 27 новорожденных 1-ой подгруппы и у 6 детей второй. Всего 33 ребенка, что составило 53.23 % от всех больных с КАМ и 17.84% от всех больных в данном исследовании. В нашем исследовании при II типе КАМ по Stoker выявлялось патологическое образование, состоящее из множественных воздушных кист размерами от 2-4 мм до 10-15

мм в диаметре. Лишь у 2 детей кисты содержали минимальный горизонтальный уровень жидкости. Между кистами выявлялись безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности. Эти данные представлены в таблице 30.

Таблица 30. – КТ-семиотика кистозной аденоматоидной мальформации II типа (n=33)

КТ-признаки КАМ II типа	Количество больных	
	абс.ч.	%
Кисты размерами до 10 мм в легочной паренхиме	26	78.79
Горизонтальный уровень жидкости в кисте	2	6.06
Неравномерная воздушность легочной ткани	2	6.06
Безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности	28	84.85
Зона уплотнения неоднородной структуры, неравномерно накапливающая контрастное вещество	5	15.15
Инфильтрация легочной ткани альвеолярная	3	9.09
Инфильтрация легочной ткани смешанная	2	6.06
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани	24	72.73
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	9	27.27
Плевропульмональные тяжи	1	3.03

У всех больных с КАМ II типа выявлялись множественные мелкие кисты в легочной ткани (p=0.015, различие значимо) и безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности (p=0.002, различие значимо). В 2 случаях эти кисты имели горизонтальный уровень жидкости

(p=0.005, различие значимо), более выраженную протяженность безвоздушных зон и нечеткие контуры (рисунок 33). Еще в 2 наблюдениях определялась неравномерная воздушность легочной ткани (p=0.002, различие значимо).

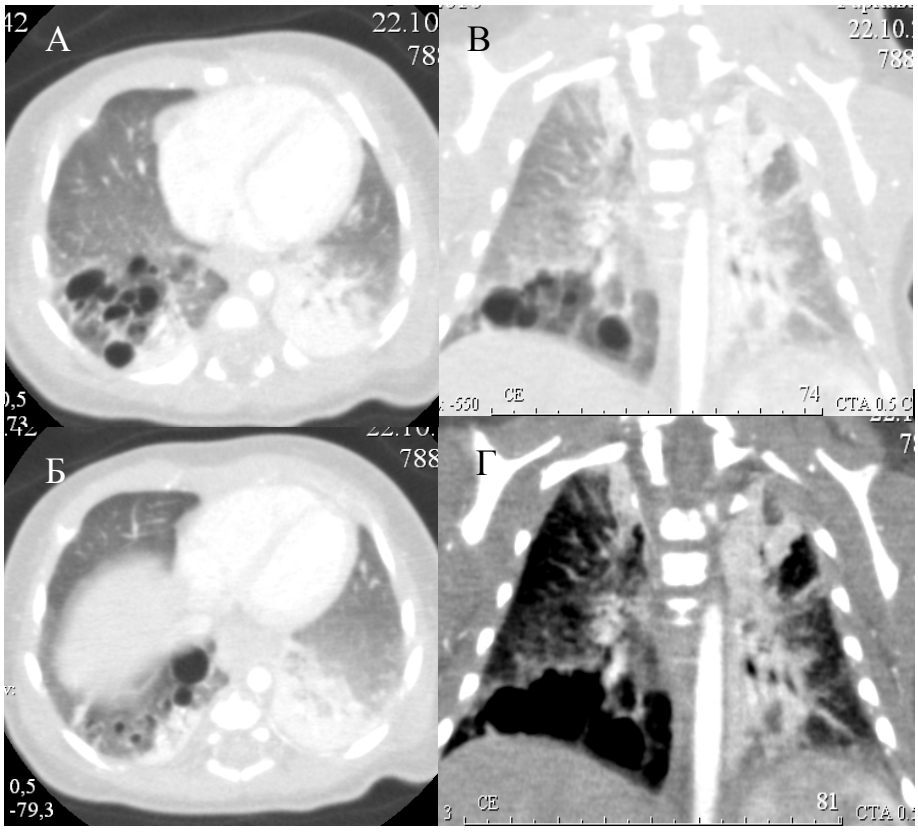


Рисунок 33. – Больная Г. (и/б № 17564/2010) 10 сутки жизни. Роды 38 нед. 3700 г, по Апгар 8/9 б. А, Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, В, Г - многоплоскостная реформация во фронтальной плоскости: легочный и средостенный режимы. Все сегменты нижней доли правого легкого представлены патологическим образованием, состоящим из множественных воздушных кист от 4 мм до 11мм, разделенных между собой мягкотканными перегородками. Патологическое образование практически не оказывает объемного воздействия на окружающие структуры. Операция – нижняя лобэктомия справа на 17-е сутки жизни. Гистологически КАМ II типа

Присоединение вторичного воспалительного процесса по результатам КТ было выявлено у 5 больных с КАМ II типа и проявлялось инфильтративными изменениями с нечеткими контурами в зоне патологического образования. Инфильтрация была альвеолярной у 3 детей и смешанной у 2. В безвоздушных участках инфильтрации на компьютерных томограммах были видны только просветы бронхов у 3 из них. При МСКТАг определялось неравномерное накопление контрастного препарата у всех 5 больных (p=0.161, различие не определено).

Объемное воздействие при II типе КАМ по результатам КТ определялось у 25 из 33 больных, что составило 75.76%. Степень выраженности объемного воздействия была различной и проявлялась преимущественно компрессией прилежащей легочной ткани и смещением бронхов у 20 больных, ротацией и смещением в здоровую сторону трахеи и крупных бронхов у 3, смещением органов средостения в здоровую сторону у 5 больных. Еще у 8 (24.24%) детей с этим типом КАМ объемное воздействие по результатам КТ выявлено не было.

Тип III был диагностирован у 5 новорожденных 1-ой подгруппы, что составило 8.06% от всех больных с КАМ и лишь 2.7% от всех больных в данном исследовании. В нашем исследовании изменения, которые были выявлены при КАМ III типа по Stoker, существенно отличались друг от друга: у 2 новорожденных определялись объемные образования в нижней доле правого легкого и в верхней доле левого легкого с выраженным смещением структур средостения и компрессией не только легочной ткани на стороне поражения, но и в 1 случае противоположного легкого, а у 3 новорожденных изменения в легочной ткани были представлены локальными зонами снижения пневматизации по типу «матового стекла» и «булыжной мостовой», но также с выраженным объемным воздействием. Эти данные представлены в таблице 31.

Таблица 31. – КТ-семиотика кистозной аденоматоидной мальформации III типа (n=5)

КТ-признаки КАМ III типа	Количество больных	
	абс.ч.	%
Объемное образование в легком	2	40.0
Зона уплотнения неоднородной структуры/ вид «губки»	1	20.0
Зона снижения пневматизации по типу «матового стекла»	1	20.0
Зона снижения пневматизации по типу «булыжной мостовой»	1	20.0
Мелкие кисты на фоне патологических изменений	4	80.0
Неравномерное накопление контрастного препарата	3	60.0
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани	4	80.0
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	1	20.0

КТ-семиотика у 2-х новорожденных с КАМ III типа была достаточно типична и представлена дополнительным мягкотканным образованием, занимающим практически всю долю легкого, неоднородной структуры, неравномерно накапливающим контрастное вещество. У одного из них визуализировались структуры, подозрительные на кисты в периферических отделах образования.

Еще у 3-х новорожденных КТ-паттерны не были столь определенными: визуализировались зоны измененной пневматизации по типу «матового стекла» и «булыжной мостовой», без четких контуров, с наличием мелких кист в структуре данных образований (рисунок 34).

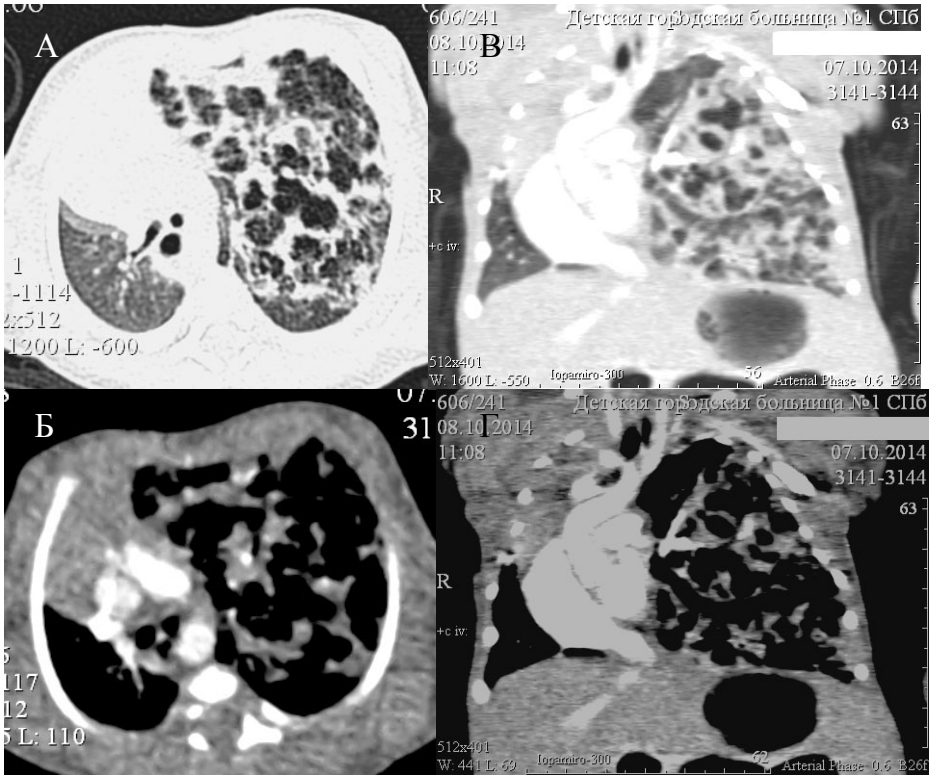


Рисунок 34. – Больной Д. (и/б № 18200/2014) 2-е сутки жизни. Роды - 38 нед. 2300г, по Апгар 6/7б. А, Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, В, Г - многоплоскостная реформация во фронтальной плоскости: легочный и средостенный режимы. В верхней доле левого легкого выявляется зона патологической перестройки в виде «булыжной мостовой» с наличием множества разнокалиберных воздушных кист размерами от 1 мм до 7мм. Солидного компонента не визуализируется. Нормальная легочная ткань сохранена минимально в кортикальных отделах преимущественно на уровне верхушки и по задне-боковой поверхности легкого. Патологическая зона оказывает выраженное объемное воздействие. Органы средостения резко смещены вправо с наличием медиастинальной грыжи как в передних, так и в базальных отделах кзади от средостения, куда пролабируют частично сохраненные сегменты базальной пирамиды (уменьшены в объеме, сегментарные бронхи в этой зоне резко сближены). Операция – верхняя лобэктомия слева на 5-е сутки жизни. Гистологически (после пересмотра) КАМ III типа

Объединяющим признаком явилось объемное воздействие, которое по результатам КТ в данном исследовании при III типе КАМ выявлено у всех 5 больных и было выраженным (20%) и значительным (80%). Степень объем-

ного воздействия проявлялась компрессией прилежащих структур легкого, перемещением бронхов, смещением средостения, компрессией крупных сосудов средостения у 5 больных, ротацией и смещением в здоровую сторону трахеи и крупных бронхов у перемещением крупных сосудов средостения, медиастинальной грыжей – у 4 больных.

Так как степень объемного воздействия определяла во многом выраженность ДН и РДС, нарастание ДН в динамике, а в 6 случаях была связана с развитием апное, показания для сроков выполнения оперативного вмешательства после проведения КТ при КАМ были разные, что представлено на рисунке 35.

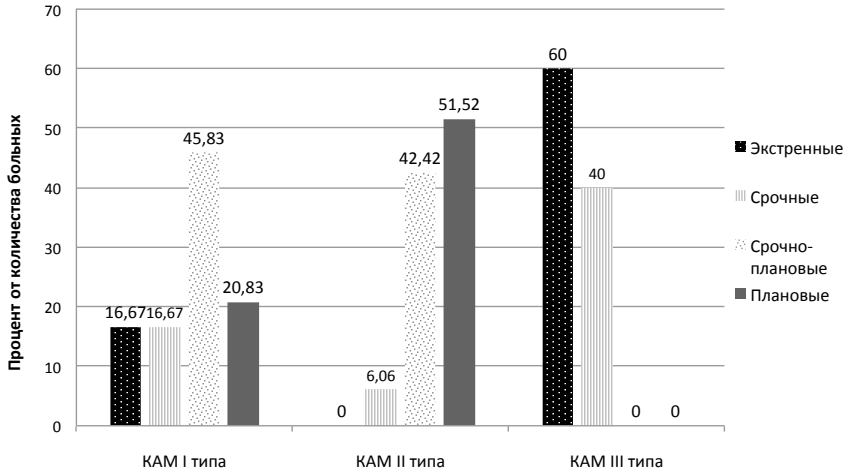


Рисунок 35. – Гистограмма показаний для выполнения оперативного лечения у больных КАМ I, II и III типа (n=62)

Как следует из гистограммы, у больных КАМ I и II типов показания для выполнения хирургического лечения были преимущественно срочно- плановые: 45.83% и 42.42% соответственно. Однако при КАМ I типа экстренные и срочные показания составили 33.34% и лишь в 20.83% были плановые в отличие от КАМ II типа, где плановые показания составили 51.52%, а срочные лишь 6.06%. При КАМ III типа показания для оперативного лечения во всех случаях были экстренные и срочные.

Таким образом, оценка степени объемного воздействия на основании данных КТ явилось определяющим фактором для выработки тактики хирур-

гического лечения и выбора сроков оперативного вмешательства при КАМ у новорожденных и детей раннего возраста.

3.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с патоморфологическими данными

При сопоставлении данных КТ с результатами морфологического исследования при КАМ наиболее важным представляется определение типа КАМ. В нашей работе мы использовали классификацию типов КАМ по Stoker на I, II и III.

Тип I патоморфологически был верифицирован в 24 случаях, которые были подвергнуты анализу и статистической обработке в данной главе. Во всех 24 случаях предварительно предполагаемый диагноз КАМ I типа, установленный на основании результатов КТ и КТ-ангиографии, совпал с патоморфологическими данными.

Морфологически при КАМ I доля легкого была пестрая, темно-красного или синюшно-красного цвета с желтыми участками, на разрезе определялась крупная киста (более 20 мм в диаметре) и наличие более мелких кист в 21 случае, ячеистое строение с наличием кист диаметром 15-20 мм и более мелкими кистами – в 3.

Гистологические признаки КАМ I типа в данном исследовании представлены в таблице 32.

Из представленной ниже таблицы 32 видно, что гистологически при КАМ I типа во всех 24 случаях – 100% (p=0.0002, различие значимо) выявлялись незрелые аденоматоидные структуры, типичные для КАМ, в 87.5% (p= 0.0013, различие значимо) определялась крупная киста диаметром от 20 мм до 120 мм и множественные кисты диаметром от 5 мм до 10 мм (p= 0.001, различие значимо), в 12.5% - выраженное ячеистое строение с наличием кист диаметром от 15 мм до 20 мм и более мелкими кистами (p= 0.015, различие значимо).

Таблица 32. – Гистологические признаки кистозной аденоматоидной мальформации I типа (n=24)

Гистологические признаки КАМ I типа	Количество больных	
	абс.	%
Незрелые аденоматоидные структуры	24	100.0
Стенка кисты не содержит гиалиновый хрящ	24	100.0
Имеется эпителиальная выстилка кисты	24	100.0
Многорядный цилиндрический эпителий	12	50.0
Мерцательный псевдослоистый эпителий	4	16.67
Бронхиальный цилиндрический эпителий	5	20.83
Уплощенный кубический эпителий	2	8.33
Цилиндрический эпителий, местами напоминающий желудочный	1	4.17
Мышечные волокна в стенке кисты	24	100.0
Фиброзная стенка кисты	15	62.5
В просвете кист – роговые чешуйки	10	41.67
В просвете кист – макрофаги, слизь, лейкоциты	6	25.0
Ателектазированные участки легочной ткани	21	87.5

Все кисты (100%) имели эпителиальную выстилку: в 50% – многорядный цилиндрический эпителий, в 16.67% – мерцательный псевдослоистый эпителий, в 20.83% – бронхиальный цилиндрический эпителий, лишь в 8.33% эпителий был уплощенный кубический и в 4.17% – цилиндрический, местами напоминающий желудочный, эпителий. Стенка кисты была фиброзной в 62.5% (p= 0.607, различие незначимо), содержала мышечные волокна в 100% (p= 0.004, различие значимо), при этом гиалиновый хрящ также отсутствовал во всех случаях (p= 0.024, различие значимо). В окружающей легочной ткани гистологически у большинства больных были выявлены ате-

лектазы – 87.5%, эмфизематозное расширение альвеол –100% и многочисленные очаговые кровоизлияния в альвеолах – 91.67%.

Гистологические данные были сопоставлены с результатами КТ и КТ-ангиографии, в результате этого было определено совпадение размеров крупной полости и самого патологического образования в 96.55%, в оценке локализации кистозных образований в 89.66%, также в 100% определялась компрессия прилежащих структур легочной паренхимы, что соответствовало данным КТ у всех 24 (рисунок 36).

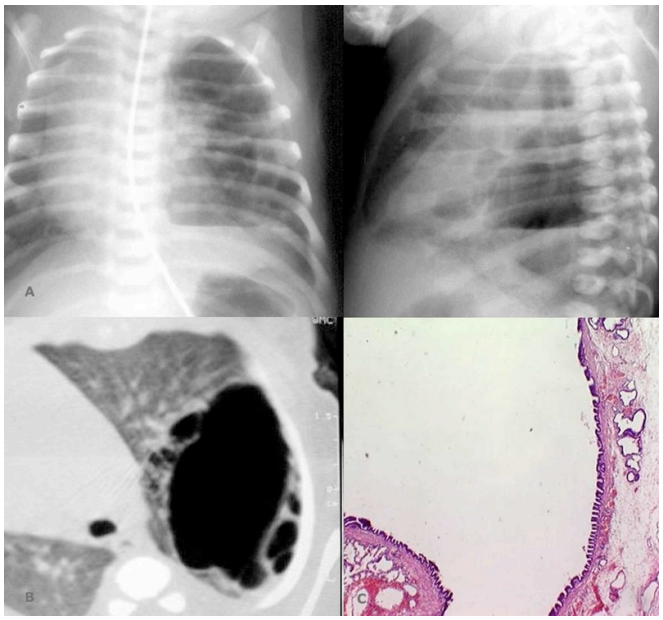


Рисунок 36. – Больная К. (и/б №11432/2007) 2 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3150г, по Апгар 7/8б. А, Б - На рентгенограммах грудной клетки в прямой и боковой проекции определяется неравномерная пневматизация левого легкого с наличием вздутия и больших размеров кисты с горизонтальным уровнем жидкости в нижней доле левого легкого. Средостение смещено вправо. В. - Фрагмент КТ на уровне бифуркации трахеи - патологическое образование нижней доли левого легкого с наличием больших размеров воздушной кисты с тонкими, четкими стенками и более мелкими кистами по периферии. Уплотнение прилежащей легочной ткани за счет компрессии. Объемное воздействие значительно выражено – органы средостения располагаются в правой/2 грудной полости, бифуркация трахеи значительно смещена вправо, ротирована. Г. - Гистологически определяется крупная киста, выстланная цилиндрическим эпителием, стенка кисты имеет выраженный мышечный слой, на фоне безвоздушного участка – незрелые аденоматоидные структуры

Особенно важным является КТ-семиотика вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. В данном исследовании при I типе КАМ у 6 детей отмечено полное совпадение КТ-паттернов и гистологических данных: КТ-симптом увеличения протяженности безвоздушных зон уплотнения легочной ткани у 6 из них соответствовал гистологически выявленной очаговой лимфоидной инфильтрации, у 4 (66.67%) из них были выявлены лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, и у всех 6 в просвете альвеол определялись макрофаги и рыхлые белковые массы (p= 0.011, различие значимо).

В нашем исследовании у всех 24 прооперированных детей предварительно предполагаемый диагноз КАМ I типа, установленный на основании результатов КТ и КТ-ангиографии, совпал с морфологическими данными.

Тип II патоморфологически был верифицирован в 33 случаях, которые были подвергнуты анализу и статистической обработке в данной главе и еще в 15 случаях, когда этот диагноз был установлен лишь гистологически при ЛС и, соответственно, будет рассмотрен в главе 4 данного исследования. В 30 случаях (90.91%) предварительно предполагаемый диагноз КАМ II типа, установленный на основании результатов КТ и КТ-ангиографии, совпал с патоморфологическими данными. Еще в 3 (9.09%) случаях КТ-семиотика соответствовала КАМ I типа (размер кисты был более 20 мм), однако гистологически был установлен диагноз КАМ II типа.

Морфологически при КАМ II доля легкого была темно-красного цвета, на разрезе пестрого вида с участками бледно-желтого и серого цвета, множественными кистами от 2 мм до 12 мм.

Гистологические признаки КАМ II типа в данном исследовании представлены в таблице 33.

Таблица 33. – Гистологические признаки кистозной аденоматоидной мальформации II типа (n=33)

Гистологические признаки КАМ II типа	Количество больных	
	абс.	%
Незрелые аденоматоидные структуры	33	100.0
Стенка кисты не содержит гиалиновый хрящ	33	100.0
Имеется эпителиальная выстилка кисты	33	100.0
Цилиндрический эпителий	7	21.21
Уплощенный кубический эпителий	16	48.49
Цилиндрический эпителий, местами напоминающий желудочный	10	30.3
Мышечные волокна в стенке кисты	30	90.91
В просвете кист – макрофаги, слизь, лейкоциты	6	18.18
Распространенные ателектазы	28	84.85
Эмфизематозное расширение альвеол	14	42.42
Множественные очаговые кровоизлияния в легочной ткани	28	84.85
Макрофаги, рыхлые белковые массы в просвете альвеол	3	9.09
Лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация	3	9.09
Очаговая лимфоидная инфильтрация	5	15.15

Как следует из таблицы 33, гистологически при КАМ II типа во всех 33 случаях – 100% (p=0.0001, различие значимо) выявлялись незрелые аденоматоидные структуры, типичные для КАМ и множественные мелкие кисты

диаметром от 2 мм до 12 мм (p= 0.009, различие значимо). Все кисты (100%) имели эпителиальную выстилку: в большинстве уплощенный кубический эпителий – 48.49% и цилиндрический эпителий, местами напоминающий желудочный – 30.3%, а также в 21.21% бронхиальный цилиндрический эпителий. Стенка кисты содержала мышечные волокна в 90.91% (p= 0.004, различие значимо), а гиалиновый хрящ отсутствовал во всех 33 случаях –100% (p= 0.024, различие значимо). В окружающей легочной ткани гистологически у большинства больных были выявлены распространенные ателектазы – 84.85%, эмфизематозно расширенные альвеолы – 44.44% и множественные очаговые кровоизлияния в легочной ткани – 84.85%.

Выявленные патоморфологические изменения коррелировали при сопоставлении с данными КТ (рисунок 37): определялось совпадение размеров и локализации патологического образования и воздушных полостей в 96.55%, а также в оценке компрессии прилежащих структур легочной паренхимы в 84.85% и подтверждения воспалительных изменений у 5 детей в виде гистологического выявления очаговой лимфоидной инфильтрации у 5 (100%), лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, а также макрофаги и рыхлые белковые массы в просвете альвеол у 3 (60%). Диагноз КАМ II типа, установленный методом КТ, совпал в 90.91%.

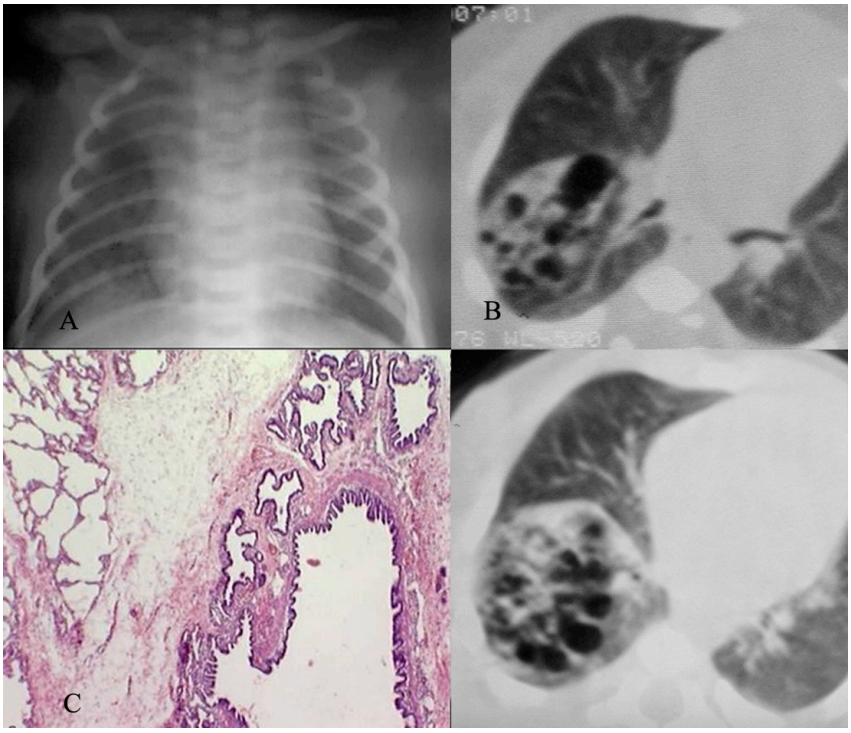


Рисунок 37. – Больной С. (и/б № 216/2001) 2 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3300г, по Апгар 8/9б. А. На обзорной рентгенограмме грудной клетки в средне- медиальных и нижних отделах правого легкого выявляется зона повышенной воздушности, без четких контуров с участками локального вздутия. Смещение средостения отчетливо не выявлено. В, Г. Фрагменты КТ на уровне верхушечного и базальных сегментов - патологическое образование нижней доли правого легкого с наличием некрупных воздушных кист размерами от 2 мм до 11 мм, с неровными стенками, разделенных мягкотканными структурами. Объемное воздействие выражено – органы средостения резко смещены влево, расположены в левой ½ грудной полости, крупные бронхи перемещены в соответствии с объемным воздействием. Б. Гистологическая картина представлена кистами, напоминающими бронх, но не имеющими хряща, стенка такой кисты диспластична, выстлана цилиндрическим эпителием; в окружающих отделах - незрелые бронхиолы, аденоматоидные структуры по типу незрелой легочной ткани

Тип III КАМ патоморфологически верифицирован в 5 случаях, которые были подвергнуты анализу и статистической обработке в данной главе. В 4(80%) случаях предварительно предполагаемый диагноз КАМ III типа, установленный на основании результатов КТ и КТ-ангиографии, совпал с патоморфологическими данными. Еще в 1 (20%) случае изменения при КТ

были расценены как КАМ II типа (мелкие кисты на фоне снижения пневматизации по типу «матового стекла»), однако, гистологически был установлен диагноз КАМ II-III типа.

Морфологически при КАМ III доля легкого была плотная или плотноватая, на разрезе легочная ткань пестрая, местами бело-розовая, с многочисленными кистами до 1,5 мм.

Гистологические признаки КАМ III типа в данном исследовании представлены в таблице 34.

Таблица 34. – Гистологические признаки кистозной аденоматоидной мальформации III типа (n=5)

Гистологические признаки КАМ III типа	Число больных	
	абс.ч.	%
Незрелые аденоматоидные структуры	5	100.0
Стенка кисты не содержит гиалиновый хрящ	4	80.0
Имеется эпителиальная выстилка кисты	5	100.0
Бронхиальный эпителий	1	20.0
Уплощенный кубический эпителий	2	40.0
Немерцательный кубовидный эпителий	4	80.0
Примитивный эпителий	1	20.0
Фетальная структура альвеол	1	20.0
Ателектазированные участки легочной ткани	4	80.0

Из таблицы 33 видно, гистологически при КАМ III типа в данном исследовании у одного новорожденного ткань патологического образования соответствовала неразвитому легкому и была представлена незрелыми структурами: альвеолы имели фетальную (эмбриональную) структуру, были

выстланы примитивным эпителием (высокими округлыми клетками), между ними определялись тонкие межальвеолярные перегородки (рисунок 38).

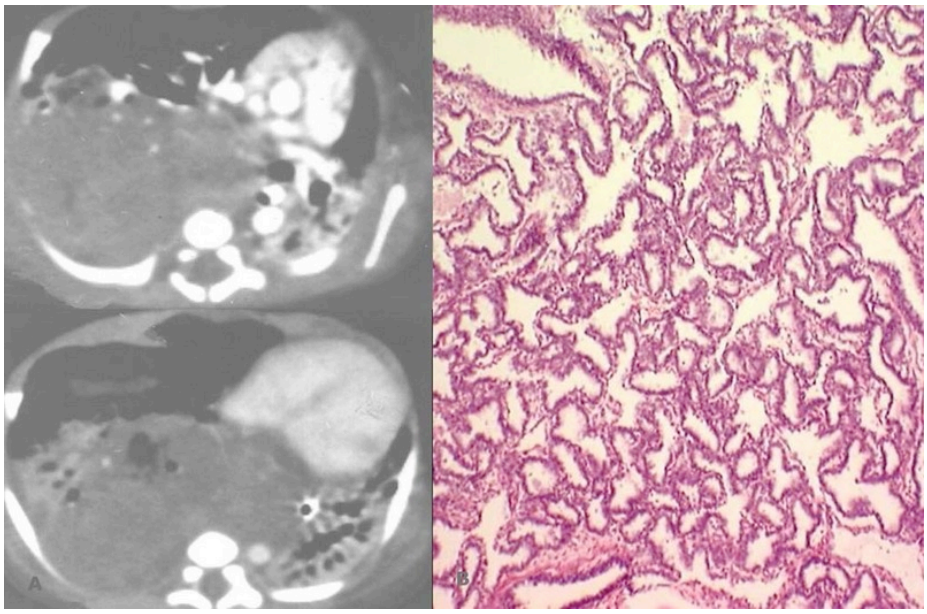


Рисунок 38. – Больной М. (и/б № 1167/1998) 1-е сутки жизни. Роды - 32 нед. 1750г, по Апгар 4/5б. А, Б. КТ-ангиография (аксиальные КТ-срезы на уровне корней легких и наддиафрагмальных отделов) - обширное поражение нижней доли правого легкого некистозного характера, оказывающее значительное объемное воздействие. Патологическое образование неоднородной структуры за счет воздушных участков с полицикличными контурами в форме растянутых альвеол, не накапливает контрастное вещество. Отчетливо визуализируется коллабирование участка правого легкого и гиповентиляция левого легкого, контрастированы смещенные крупные сосуды средостения и корней легких. В. Гистологически ткань патологического образования соответствует неразвитому легкому, альвеолы имеют фетальную структуру

Еще у 4 новорожденных гистологически определялись ателектазированные участки в сочетании со спавшимися аномальными кистозными структурами, при этом визуализировались мелкие бронхи, а также мелкокистозные и аденоматоидные структуры, у одной из них крупные фокусы КАМ III типа сочетались с кистами разных размеров, высланных как бронхиальным, так и уплощенным кубическим эпителием, и фокусами гистологически соответствующими КАМ II типа (рисунок 39).

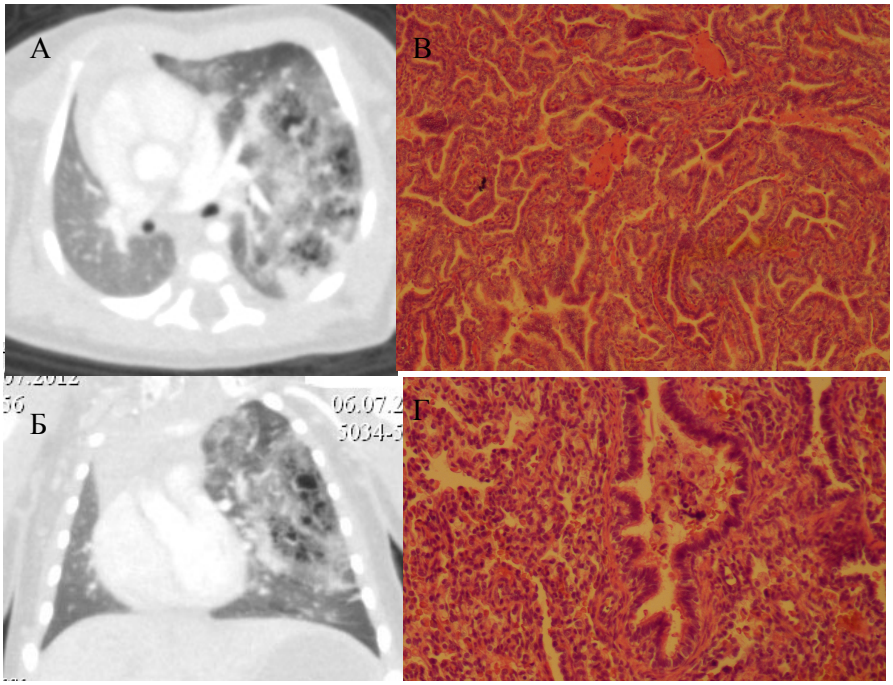


Рисунок 39. – Больная П. (и/б № 9689/2012) 7 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3650г, по Апгар 6/7б. А – МСКТАг в аксиальной плоскости, Б – многоплоскостная реформация во фронтальной плоскости: легочный режим. В верхней доле левого легкого выявляется зона патологической перестройки: на фоне локально снижения пневматизации по типу «матового стекла» определяются мелкие воздушные кисты размерами до 3мм, а также более плотные, солидные участки, не накапливающие контрастное вещество. Объемное воздействие в виде компрессии прилежащих структур легочной ткани и бронхов, смещения средостения вправо с наличием передней медиастинальной грыжи. В – Гистологически определяются компактно расположенные мелкокистозные и аденоматоидные структуры с внутренней выстилкой бронхиальным эпителием, легочной ткани и нормально сформированных альвеол в их структуре нет. Г – Гистологически в другом фрагменте типичная картина КАМ II типа: кисты, выстланные цилиндрическим эпителием, между кистами есть ателектазированная легочная ткань

Также у 5 новорожденных возникли трудности в диагностике различных типов КАМ: у 4 детей с КТ-картиной воздушных тонкостенных кист на фоне зоны повышенной воздушности в легочной ткани при гистологическом исследовании было подтверждена КАМ II типа, расцененная как вторичная по отношению к БА, еще у одного ребенка морфологически изменения расценены как сочетание КАМ I типа и бронхиальной атрезии. Более подробно эти случаи будут рассмотрены в главе 5 данного исследования.

ГЛАВА 4. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ СЕКВЕСТРАЦИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В этой главе представлены результаты обследования 65 детей с гистологически верифицированным диагнозом врожденной бронхолегочной секвестрации, что составило 35.14% среди всех больных, являющихся предметом настоящего исследования. Всего было обследовано 67 детей, у 2 из них от операции на момент данного исследования решено было воздержаться, так как диагноз ЭЛС по результатам проведенного обследования не вызывал сомнений, дети находятся под наблюдением с МСКТАг контролем через 6 и 12 мес. Таким образом, в данное исследование включены 65 детей. Следует отметить, что в данную группу вошли и 5 детей, у которых было выявлено два фокальных порока легких: КАМ и ЛС, а еще в 15 случаях при ЭЛС лишь патогистологически были выявлены признаки КАМ II типа, что будет обсуждаться в данной главе в разделе 4.3.

Выполнение КТ, КТ-ангиографии и МР-ангиографии было необходимо для выявления патологических изменений в легочной ткани, подтверждения наличия аберрантного сосуда, отходящего от аорты, дифференциальной диагностики с другими патологическими процессами в легких и средостении у новорожденных и детей раннего возраста.

Показаниями для проведения исследования у больных этой группы явились:

- Подозрение на порок развития легких или объемное образование грудной и брюшной полости по данным пренатальных УЗИ и МРТ;
- Подозрение на порок развития легких по данным предшествующего постнатального УЗИ и клинико-рентгенологического обследования;
- Подозрение на объемное образование легких и средостения по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования;

- Наличие инфильтративных изменений в легких на рентгенограмме грудной клетки и отсутствие или атипичная клиническая картина заболевания;
- Несоответствие клинических и рентгенологических данных.

Выделено 2 подгруппы пациентов.

В первой подгруппе (55 детей) поводом для госпитализации явилось наличие патологических изменений в легких при пренатальном УЗИ и МРТ. В направлениях на КТ секвестрация легкого как предполагаемый патологический процесс была указана у 9 новорожденных. Еще у 46 новорожденных пренатально подозревали другие заболевания: врожденную КАМ легких – 35, врожденный порок развития легкого – 4, кисту легкого – 1, образование легкого – 1, бронхогенную кисту – 1, объемное образование заднего средостения – 1, объемное образование в области левой почки – 2, объемное образование надпочечника – 1.

Во второй подгруппе (10 детей) поводом для госпитализации больных послужило наличие патологических изменений в легких на рентгенограммах грудной клетки, клиника воспалительного процесса (рецидивирующего у 4 детей), и появление дыхательной недостаточности. В этой подгруппе КТ выполняли с целью дифференциальной диагностики патологических изменений, а также при несоответствии клинико-анамнестических и рентгенологических данных. Диагнозы направления на КТ были следующие: КАМ легких – 2, объемное образование грудной полости – 1, пневмония – 5, абсцесс легкого – 2. Анамнестически было выявлено, что у 4 детей этой подгруппы пренатальное УЗИ выполнялось, но было расценено как норма.

Следует отметить, что лишь у 9 (13.85%) новорожденных этой группы постнатальный диагноз секвестрации легкого соответствовал пренатально установленному диагнозу.

У остальных 56 (86.15%) детей этой группы изменения в легких, которые по данным предшествующих пренатальных и постнатальных клинико-рентгенологических исследований расценивались как другие патологически-

ми процессы, были обусловлены именно секвестрацией легкого. Данный диагноз был установлен только после выполнения КТ и ангиографических исследований.

В нашей работе мы использовали существующее разделение врожденных бронхолегочных секвестраций на интралобарные и экстралобарные (рисунок 40).

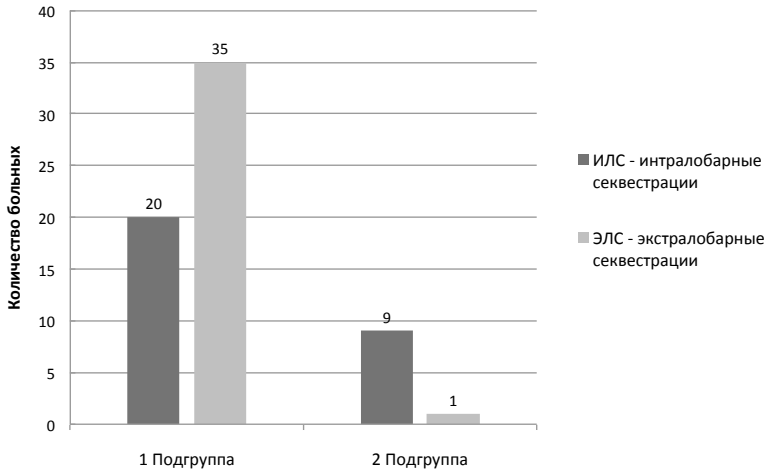


Рисунок 40. – Гистограмма типов секвестрации в данном исследовании (n=65)

Интралобарные секвестрации были диагностированы у 20 новорожденных 1-ой подгруппы и у 9 детей 2-ой подгруппы. Всего 29 детей, что составило 44.62% от всех больных с врожденной бронхолегочной секвестрацией и 15.68% от всех больных в данном исследовании. Соответственно ЭЛС были диагностированы у 35 новорожденных 1-ой подгруппы и у 1 ребенка 2-ой подгруппы. Всего 36 детей, что составило 55.38% от всех больных с ЛС и 19.46% от всех больных в данном исследовании.

4.1 Характеристика клинического течения легочных секвестраций у новорожденных и детей раннего возраста

Клинические проявления секвестраций легкого были разнообразны и существенно зависели от типа (ИЛС или ЭЛС), развития осложнений и длительности вторичного воспалительного процесса в легких, степени

объемного воздействия при большом объеме ЭЛС, а также от наличия сопутствующих заболеваний.

Возраст при поступлении в стационар у больных первой и второй подгруппы существенно отличался и представлен в таблице 35. Соотношение между мальчиками и девочками было примерно одинаковое: м/д=1:1,1, и также отмечено в данной таблице.

Таблица 35. – Возраст и пол больных легочными секвестрациями при поступлении в стационар (n=65)

Возраст больных	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	Мальчики (n=27)	Девочки (n=28)	Мальчики (n=4)	Девочки (n=6)
Минимальный	1 сутки	1 сутки	62 сутки	91 сутки
Максимальный	21 сутки	30 сутки	6 мес	2 года 10 мес
В среднем	19-е сутки жизни		1 год 11 месяцев	

Анализируя данные таблицы 35, можно констатировать, что больные первой подгруппы поступали в сроки от 1 суток жизни до 30 суток. Это было обусловлено, в первую очередь, результатами пренатальных лучевых обследований, требовавших подтверждения/исключения диагноза, у 19 больных этой подгруппы имелись клинические проявления заболевания в виде ДН и проявлений воспалительного процесса (кашель, повышение температуры тела, изменения в анализах крови), а также наличие инфильтративных изменений на рентгенограмме грудной клетки у 3 больных.

Во второй подгруппе наибольшее значение имели клинические проявления заболевания, как правило, за счет различной степени выраженности воспалительного процесса вследствие развития осложнений (у 3), рецидивирующего воспалительного процесса (у 5) и ДН (у 2). Соответственно сроки поступления больных второй подгруппы в стационар варьировались от 2 мес.

жизни до 2 лет 10 мес. При этом 2 из этих больных были переведены из другого стационара, а 3 детей уже неоднократно (3 и 4 раза соответственно) находились на лечении в различных детских клиниках.

Анализ клинических проявлений ЛС проводили в зависимости от степени выраженности ДН, объемного воздействия, присоединения вторичной инфекции и развития осложнений. Частота клинических симптомов ЛС на момент установления диагноза представлена в таблице 36.

Таблица 36. – Частота клинических симптомов легочных секвестраций (n=65)

Клинические симптомы ЛС	1 подгруппа (n=55)	2 подгруппа (n=10)
Тяжесть состояния при поступлении:		
Тяжелое	5	-
Среднетяжелое	11	8
Удовлетворительное	37	2
Дыхательная недостаточность:		
I степень	9	4
II степень	7	2
III степень	5	-
Респираторный дистресс-синдром	5	-
Вентиляция легких:		
ИВЛ	5	-
ВЧВЛ	2	-
Носовые канюли	4	-
Цианоз губ и слизистых оболочек	14	1
Кашель	7	8
Повышение Т тела выше 37	6	8
Вялость, отказ от еды	11	7
Лабораторные данные (повышение СОЭ, лейкоцитоз, нейтрофилез, анемия)	6	8
Аускультативные данные (ослабление дыхания, хрипы)	19	7

Продолжение таблицы 36.

Клинические симптомы ЛС	1 подгруппа (n=55)	2 подгруппа (n=10)
Острое начало	6	2
Нарастание клинических проявлений	11	4
Отсутствие клинических проявлений	36	-
Рецидивирующий воспалительный процесс (по данным предшествующих обследований)	–	5

Из таблицы 36 следует, что у новорожденных первой подгруппы с клинической симптоматикой были лишь у 19 (34.55%), у остальных 36 (65.45%) новорожденных показанием для госпитализации и дообследования явились данные пренатальных УЗИ и МРТ-исследований.

У детей второй подгруппы клиническая симптоматика различной степени присутствовала у всех больных (100%). Именно клинические проявления, обусловленные присоединением вторичной инфекции у 8 (80%) детей, а также признаки ДН у 2 (20%) детей явились показанием для госпитализации и дальнейшего обследования детей второй подгруппы. Еще у 2 больных показанием для дообследования также явились и результаты постнатального УЗИ.

Был проведен анализ течения беременности и родов, оценки сроков гестации, веса при рождении ребенка, оценки по шкале Апгар, а также сопутствующих пороков развития, особенно в подгруппе 1. Эти данные представлены в таблице 37.

Таблица 37. – Демографические и клинические параметры проанализированных пациентов с легочными секвестрациями (n=65)

Демографические и клинические параметры	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Срок гестации (недель)				
Минимум	29		38	
Максимум	41		40	
В среднем	37		38.5	

Продолжение таблицы 37.

Демографические и клинические параметры	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Вес при рождении(грамм)				
Минимум	1450		3100	
Максимум	4650		3900	
В среднем	3300		3380	
Оценка по шкале Апгар, баллы				
Минимум	3/4		6/7	
Максимум	8/9		8/9	
В среднем	7.67		7.98	
Роды по счету:				
Первые	32	49.23	5	7.69
Вторые	19	29.24	4	6.15
Третьи	4	6.15	1	1.54
Тип родов:				
Срочные	51	78.46	10	15.39
Преждевременные	4	6.15	-	-
Кесарево сечение	5	7.69	1	1.54
Экстренное кесарево сечение	2	3.08	1	1.54
Неблагоприятные факторы беременности	19	29.24	-	-
Всего в группе	19			29.24%
Вирусно-бактериальные заболевания матери	16	24.62	1	1.54
Всего в группе	17			26.16%
Патологические зависимости матери, всего	14	21.54	-	-
Наркомания	2	3.08	-	-
Табакокурение	12	18.46	-	-
Всего в группе	14			21.54%

На основании представленных данных таблицы 37 следует, что у новорожденных первой подгруппы средний гестационный возраст составил 37 недель, второй – 38,5 недель, а средняя масса тела при рождении– 3300 и 3380 грамм соответственно, по шкале Апгар оценка составляла от 3/4 баллов до 8/9 баллов (7.67 и 7.98), дети родились от первых- третьих родов, в 93.85% срочных родов, лишь 6.15% составили преждевременные роды, у 9 (13.85%) из 65 путем кесарева сечения, причем в 4.62% экстренного. Неблагоприятные факторы течения беременности выявлены в 29.24%, вирусно-бактериальные заболевания матери в 26.16%, патологические зависимости матери (наркомания, табакокурение) в 21.54% случаев.

Следует также отметить, что сопутствующая патология была выявлена у 18 из 55 новорожденных подгруппы 1. Сопутствующие нозологические диагнозы представлены в таблице 38.

Таблица 38. – Сопутствующий диагноз в подгруппе 1 (n = 55)

Нозологический диагноз	Число новорожденных		Изменение тактики лечения	
	абс.ч	%	абс. ч	%
Диафрагмальная грыжа	4	7.27	4	7.27
Атрезия ануса	1	1.82	-	-
Краниостеноз	1	1.82	-	-
Анофтальм	1	1.54	-	-
Открытый артериальный проток	2	3.64	-	-
Дефект межжелудочковой перегородки	6	10.9	-	-
Дефект межпредсердной перегородки	2	3.64	-	-
Гипоплазия правой легочной артерии, аномальный дренаж легочных вен	1	1.82	1	1.82
Всего	18	32.73	5	9.09

Таким образом, сопутствующая патология была выявлена в 32.73% в первой подгруппе, но, не являлась определяющей, на выбор тактики лечения повлияла в 5(9.09%) из 55 случаев. При этом врожденные пороки других

органов и систем были выявлены у 14 больных с ЭЛС, что составило 38.89% от 36 больных, и, соответственно, у 4 больных с ИЛС – 13.79% от 29 больных, что представлено на рисунке 41.

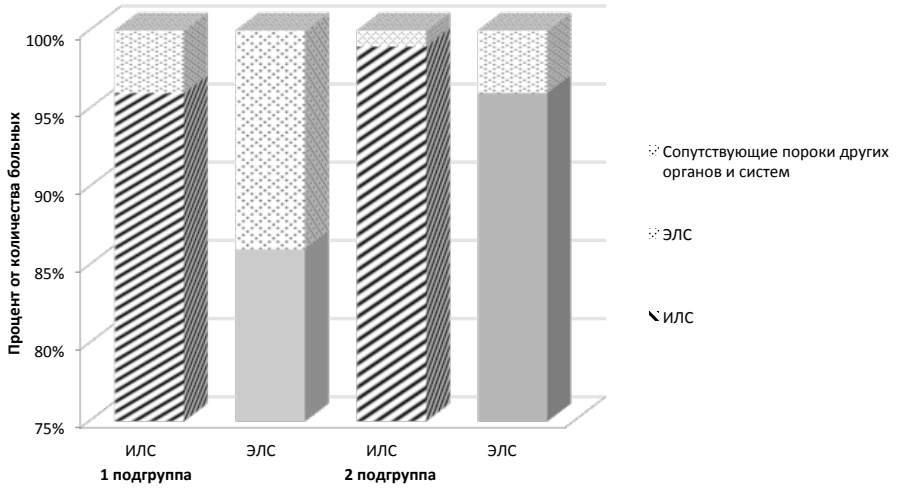


Рисунок 41. – Сопутствующие пороки других органов и систем при интралобарной и экстралобарной секвестрации (n=65)

Следует отметить, что ИЛС в нашем исследовании сочеталась лишь с гемодинамически незначимыми ВПС в 13.79%: ОАП – 1 (3.45%), ДМЖП – 3 (10.34%), а спектр врожденных патологий, сочетавшихся с экстралобарной секвестрацией составил 38.89% и был представлен: ОАП – 1 (2.78%), ДМПП – 2 (5.56%), ДМЖП – 3 (8.33%), гипоплазия правой легочной артерии и аномальный дренаж легочных вен – 1 (2.78%), анофтальм – 1 (2.78%), краниостеноз – 1 (2.78%), атрезия ануса – 1 (2.78%) и врожденная диафрагмальная грыжа – 4 (11.1%).

До выполнения КТ лечение больных было симптоматическим: антибактериальное лечение проводилось у 7 больных первой подгруппы и 8 больных второй подгруппы. 5 новорожденным требовалась респираторная поддержка в виде кислородной маски (CPAP) и ИВЛ у 6 новорожденных.

После выполнения КТ и установления окончательного диагноза определены показания для выполнения оперативного лечения: экстренные – 4, срочные у 5 больных, срочно-плановые – у 38, плановые у 18 больных, при этом 6 пациентам было рекомендовано амбулаторное наблюдение с после-

дующим КТ-контролем через 6-12 месяцев. От оперативного лечения 3 детей родители отказались, повторная госпитализация в этих случаях была обусловлена присоединением вторичного воспалительного процесса на фоне ИЛС.

Сроки выполнения операции и возраст больных на момент оперативного лечения представлены в таблицах 39 и 40 соответственно, а также на рисунке 42.

Таблица 39. – Сроки выполнения операции у больных легочными секвестрациями (n= 65)

Сроки выполнения операции	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Экстренные (2-4 часа)	4	6.15		
Срочные (24-48 часов)	4	6.15	1	1.54
Срочно-плановые (8-10 дней)	31	47.69	7	10.77
Плановые (более 10 дней)	16	24.62	2	3.08

Таблица 40. – Возраст на момент выполнения операции у больных с легочной секвестрацией (n= 65)

Возраст	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
До 1-х суток жизни	4	6.15	-	-
2-28 сутки жизни	36	55.38	-	-
До 6 месяцев	9	13.85	2	3.08
От 6 до 12 месяцев	4	6.15		
От 12 до 18 месяцев	2	3.08	5	7.69
От 18 до 24 месяцев	-		1	1.54
От 24 до 36 месяцев	-		2	3.08

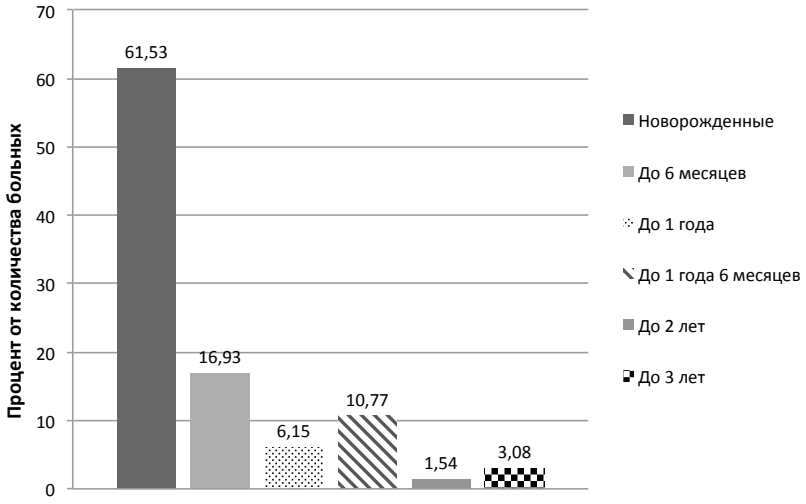


Рисунок 42. – Возраст на момент выполнения операции у больных легочными секвестрациями (n= 65)

Таким образом, хирургическое лечение было выполнено у 40 (61.53%) новорожденных (до 28 суток жизни), у 11 (16.93%) детей до 6 месяцев и у 4 (6.15%) детей до 1 года. При этом все дети, прооперированные в период новорожденности, были из первой подгруппы. Еще 10 детей (15.39%) были прооперированы в сроки от 1 до 3 лет жизни, и именно среди них большинство: 8 детей из второй подгруппы. Экстренные показания у детей с данным пороком развития легких определялись сопутствующей патологией: у 4 (6.15%) новорожденных имелась истинная диафрагмальная грыжа. Срочные показания для оперативного лечения были установлены у 4 (6.15%) больных 1 подгруппы и лишь у 1 (1.54%) больного –2-ой подгруппы. У большинства детей показания были срочно-плановые и составили 31 (47.69%) и 7 (10.77%) в 1-ой и 2-ой подгруппах соответственно, а также плановые: 16 (24.62%) и 2 (3.08%) в 1-ой и 2-ой подгруппах соответственно.

Объем оперативного вмешательства определялся типом секвестрации легкого, локализацией и распространенностью патологического процесса по результатам КТ и выполнялся преимущественно в пределах лобэктомии или резекции части легкого у больных с ИЛС легкого, секвестрэктомии при ЭЛС.

Виды оперативного вмешательства у больных с интралобарной секвестрацией и экстралобарной секвестрацией представлены на рисунках 43 и 44.

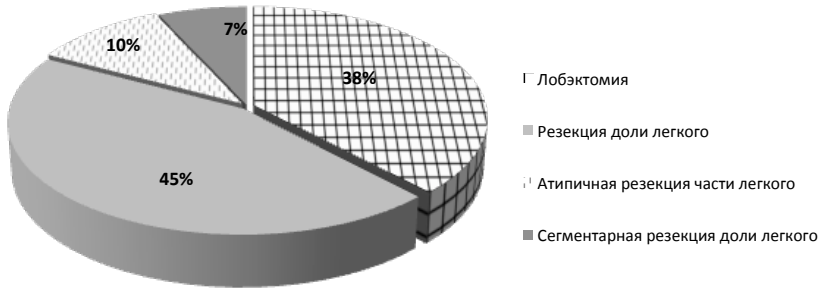


Рисунок 43. – Виды оперативного вмешательства у больных с интралобарной секвестрацией (n=29)

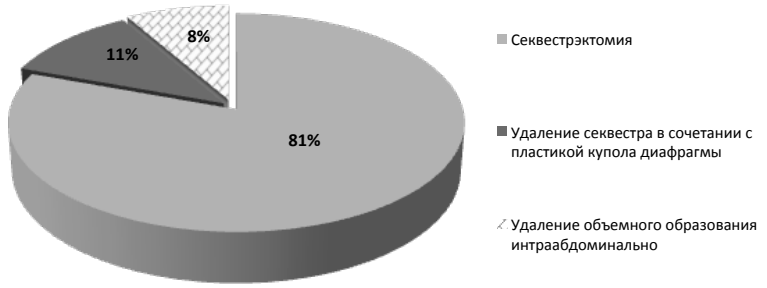


Рисунок 44. – Виды оперативного вмешательства у больных с экстралобарной секвестрацией (n=36)

Таким образом, лобэктомия была выполнена у 11 (37.93%) больных из 29 пациентов с ИЛС, резекция доли легкого у 13 (44.83%) из них, атипичная резекция части легкого у 3 (10.34%) из них, сегментарная резекция доли легкого у 2 (6.9%) больных с интралобарной секвестрацией. У 29 (80.56%) из 36 больных с ЭЛС выполнена секвестрэктомия, в том числе торакоскопически у 5 (13.89%) из них, удаление секвестра в сочетании с пластикой купола диа-

фрагмы у 4 (11.11%), удаление объемного образования интраабдоминально у 3 (8.33%) из них.

Следует отметить, что оперативное вмешательство в неонатальный период, без присоединения воспалительного процесса, у большинства новорожденных – (96.36%) не вызывало технических трудностей, длительность операции составило от 20 минут до 45 минут (в среднем, 31 мин).

Послеоперационный период у большинства больных ЛС – 51 (78.46%) протекал гладко, максимально дренирование плевральной полости в послеоперационном периоде осуществлялось в течение 5-8 суток – у 5 (7.69%) больных, в большинстве случаев у 40 (61.54%) детей – в течение 3-4 суток и у 20 (30.77%) новорожденных – в течение 1-2 суток после операции. 51 (78.46%) ребенок был экстубирован на 2-4 сутки после операции, 12 (18.46%) – на 5-8 сутки и 2 (3.08%) – лишь на 11 и на 20 сутки после операции, при этом, ВИВЛ потребовалась лишь 1 новорожденному в 1 подгруппе в связи с сочетанным пороком развития: диафрагмальной грыжей. Парентеральное питание начато с 1-2-х суток после операции у большинства больных – 38 (58.46%), выписаны домой в сроки от 8 до 24 суток после операции 60 (92.31%) больных, что отражено в таблице 41.

Таблица 41. – Характеристика послеоперационного периода у детей, оперированных по поводу легочных секвестраций (n=65)

Критерии послеоперационного периода	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Заживление послеоперационной раны Первично	55	100	10	100

Продолжение таблицы 41

Критерии послеоперационного периода	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Экстубированы после операции на, в среднем	сутки после операции 2.45			
1-е сутки	14	25.45	-	-
2-е сутки	20	36.36	-	-
3-и сутки	5	9.1	3	30
4-е сутки	6	10.91	3	30
5-8-е сутки	9	16.36	3	30
более длительно (на 11 и 20 сутки)	1	1.82	1	10
потребовали ВЧВЛ	1		-	-
Дренирование плевральной полости в течение, в среднем	сутки после операции 3.42			
1-х суток	3	5.45	-	-
2-х суток	17	30.91	-	-
3-х суток	15	27.28	4	40
4-х суток	17	30.91	4	40
более длительное (от 5 до 8 суток)	3	5.45	2	20
Парентеральное питание,в среднем	сутки после операции 2.92			
С 1-х суток	7	12.73	-	-
Со 2-х суток	27	49.09	4	40
С 3-х суток	11	20	3	30
С 4-х суток	7	12.73	2	20
С 5-х и более (max 15)	3	5.45	1	10
Выписаны домой, в среднем	сутки после операции 15			
8-14 сутки после операции	32	58.19	-	
15-18 сутки после операции	11	20	4	40
19- 24 сутки после операции	9	16.36	4	40
>25 сутки после операции (max 43)	3	5.45	2	20

Из таблицы 41 следует, что больные были экстубированы, в среднем, на 2.45 сутки после операции, дренирование плевральной полости осуществлялось в течение 3.42 суток и парентеральное питание начато на 2.92 сутки после операции, при этом средний койко-день после операции составил 15

суток. Эти цифры существенно отличались в 1-ой и 2-ой подруппах: в 1-ой подгруппе в значительно большем числе случаев определялось более благоприятное течение послеоперационного периода: экстубация на 1-2-е сутки в 60.81% в первой подгруппе и в 0% во второй, на 3-4-е сутки – в 20.01% и 60%, на 5-е и более сутки – в 5,67% и 55.56% соответственно, дренирование плевральной полости в течение 2-3-х суток после операции в 84.9% в первой подгруппе и 11.11% во второй подгруппе, 4 и более суток – в 18.18% и 40% соответственно, переход на парентеральное питание – с 1-2-х суток у 61.82% в первой и 40% второй подгруппы. Послеоперационное пребывание в стационаре от 8 до 18 суток составило 78.19% в первой подгруппе и 40% во второй, более 19 суток – 21.81 % в первой и 60% во второй подгруппе соответственно.

Таким образом, раннее оперативное лечение данного порока сопровождается достоверно более благоприятным послеоперационным течением, предотвращает развитие осложнений и сохраняет возможность нормального постнатального развития легких.

4.2 Лучевая диагностика легочных секвестраций

Пренатальные ультразвуковые исследования были выполнены у 55 новорожденных 1-ой подгруппы и 4-х детей 2-ой подгруппы. Патологические изменения были диагностированы у 55 из них: впервые на сроке от 15 до 24 недель - у 26 (47.27%) плодов, с последующим УЗИ-контролем на сроке 28-36 недель гестации у 14 (25.45%) из них, впервые на сроке от 26 до 36 недель - у 29 (52.73%) из них.

При пренатальном УЗИ у 16 плодов выявлялось анэхогенное округлое образование с четкими контурами, у 14 измененная часть легкого имела повышенную эхогенность, четкие контуры и однородную структуру, у 17 неоднородность структуры отмечена за счет кист, содержащих жидкость (ри-

сунок 58), у 8 – за счет гипоэхогенных включений неправильной формы, которые при ЦДК оказались сосудами. Отдельный питающий сосуд, отходящий от аорты, был выявлен с помощью цветового допплеровского картирования (ЦДК) у 6 из них, при этом исследования в режиме 3D позволили выявить этот сосуд и подтвердить наличие у плода секвестрации. Минимальный плевральный выпот на стороне поражения выявлялся у 2 из них, неиммунная водянка плода у 1. В 8 случаях определялось объемное воздействие, при этом в динамике оно не нарастало у 4, нарастало у 1, уменьшилось у 3 детей.

Пренатальное МРТ, выполненное у 10 из них, позволило достоверно диагностировать врожденную секвестрацию легкого у 7 (рисунок 49), еще у 3 плодов подозревали врожденную КАМ. При пренатальной МРТ секвестрированный участок был четко отграничен от окружающей легочной ткани у всех 10, характеризовался однородным повышением МР-сигнала на Т2 ВИ у 2, неоднородным изменением МР-сигнала от патологического образования у 3, отчетливой визуализацией мелких кистозных полостей у 2. У 7 из них отчетливо визуализировался гипоинтенсивный тяж от аорты.

Постнатально УЗИ было выполнено 24 новорожденным 1-ой подгруппы и 4 больным 2-ой подгруппы. Кровоток при ЦДК в участке повышенной эхогенности визуализировался у 18 из них. У 2 больных 2-ой подгруппы именно постнатальное УЗИ позволило заподозрить наличие секвестрации легкого и явилось основанием для дальнейшего дообследования, еще у 2 больных 1-ой группы по результатам постнатального УЗИ предполагали объемное образование грудной полости и у 2 – брюшной полости, что также послужило основанием для госпитализации и дальнейшего дообследования.

Всем 65 больным данной группы постнатально были выполнены рентгенограммы грудной клетки в прямой проекции, у 24 – в боковой проекции. Показания для выполнения рентгенографии грудной клетки представлены в таблице 42.

Таблица 42. – Показания для выполнения рентгенографии у больных с легочными секвестрациями (n= 65)

Показания для выполнения рентгенографии	1 подгруппа (n=55)		2 подгруппа (n=10)	
	абс.	%	абс.	%
Кашель, лихорадка	7	12.73	6	60
Дыхательная недостаточность	12	21.82	2	20
Данные постнатальных УЗИ	–	-	2	20
Данные пренатальных лучевых исследований	36	65.45	–	–

В таблице 42 представлены показания для выполнения рентгенографии грудной клетки существенно отличались в 1-ой и 2-ой подгруппах. Во второй подгруппе в 80% показаниями для выполнения рентгенограмм были клинические проявления патологического процесса, чаще вследствие присоединения вторичной инфекции. В первой подгруппе клинические проявления порока развития легкого в виде воспалительного процесса явились показаниями для рентгенографии лишь в 12.73% случаев, в 65.45% рентгенограммы грудной клетки были выполнены для подтверждения изменений, выявленных пренатально (рисунок 45 А, Б).

Достоверно изменения на рентгенограммах были описаны как подозрительные на ЛС у 7 (10.77%) детей. Рентгенологическая картина секвестрации легкого существенно отличалась в зависимости от типа секвестрации, локализации изменений в легких, сроков рентгенографии и присоединения осложнений. У 4 детей по данным рентгенографии невозможно было исключить врожденную диафрагмальную грыжу, у 2 – объемное образование.

Патологический процесс по данным рентгенографии у всех обследованных в нашем исследовании был односторонним, и определялся как патологическое образование у 5 из них, участок уплотнения легочной ткани в проекции нижней доли левого легкого у 4 детей, нижней доли правого

легкого – у 2, у 1 ребенка на фоне сердечной тени выявили треугольной формы уплотнение, широким основанием прилежащее к диафрагме (рисунок 45 В, Г). В 11 из этих случаев определялось минимальное объемное воздействие.

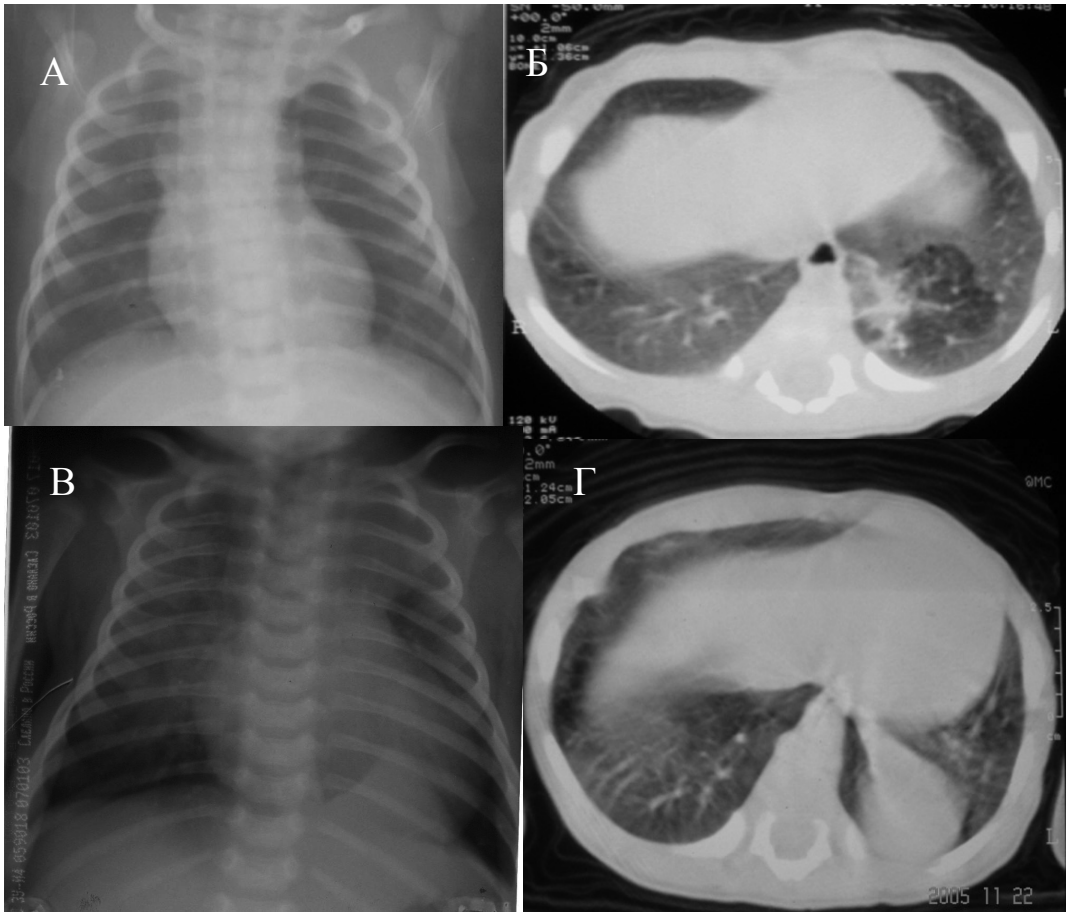


Рисунок 45. – А, Б – Больная Ш. (и/б № 7300/2010) 1 сутки жизни. Роды - 38 нед. 2890г, Апгар 8/9 б. Пренатальное УЗИ на 26 нед. - КАМ левого легкого. Б - рентгенография грудной полости в задней прямой проекции: патологических изменений в легких не выявлено. Г - КТ в аксиальной плоскости: в S10 нижней доли левого легкого определяется участок уплотнения легочной ткани, на фоне которого не видны просветы бронхов, окруженный зоной повышенной воздушности, без четкого отграничения, с визуализацией сосудистых структур на фоне измененного участка легочной ткани. В последующем подтверждена и гистологически верифицирована ИЛС

В, Г – Больной П. (и/б № 15226/2005) 24 сутки жизни. Роды - 38 нед. 2350г, по Апгар 7/8б. Пренатально не обследовался. Лечение по поводу пневмонии. В – рентгенография грудной полости в задней прямой проекции: треугольной формы тень с четкими контурами на фоне сердца. Г – КТ в аксиальной плоскости: в проекции S10 слева определяется четко отграниченное мягкотканной плотности образование однородной структуры. В последующем подтверждена и гистологически верифицирована ЭЛС

Еще у 7 детей изменения на рентгенограмме грудной клетки при секвестрации легкого были неспецифичны и определялись как зона повышенной воздушности в легочной ткани у 5 детей и зона локального снижения пневматизации по типу «матового стекла» – у 2. У 36 новорожденных 1-ой подгруппы изменения на рентгенограммах грудной клетки отсутствовали, показанием для дообследования у этих новорожденных явились данные пренатальных лучевых исследований, дополненные данными постнатального УЗИ у 4 из них.

4.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика легочных секвестраций

Всем 65 больным этой группы было проведено КТ-обследование грудной полости, у 50 – КТ-ангиография или МСКТАг для выявления аберрантного сосуда, а также оценки венозного дренажа при данном пороке развития легких. У 9 детей КТ была дополнена проведением аортографии и ангиопульмонографии вследствие технической невозможности проведения адекватной КТ-ангиографии. Еще у 6 новорожденных после КТ выполнялась МРТ грудной полости с бесконтрастной МР-ангиографией.

Основным КТ-признаком бронхолегочной секвестрации у всех больных явилось выявление патологических изменений в легочной паренхиме или дополнительного патологического образования. При ангиографических исследованиях был подтвержден системный кровоток с характеристикой аберрантного сосуда, отходящего от грудного или брюшного отдела аорты. Ни у одного из обследованных детей диагноз бронхолегочной секвестрации не был верифицирован другими методами исследования при отсутствии патологических изменений на компьютерных томограммах.

Изучение патологических изменений по данным КТ проводили с учетом следующих характеристик:

- локализация изменений в легком по долям и сегментам, в плевральной полости или интраабдоминально;
- видимость просветов бронхов в зоне патологических изменений;
- объем пораженной части легкого (не изменен, уменьшен, увеличен);
- размеры зоны патологических изменений;
- наличие собственной (добавочной) плевры;
- структура патологического образования (однородная, неоднородная);
- характер накопления контрастного препарата (при выполнении КТ-ангиографии);
- степень объемного воздействия (компрессия прилежащих структур, смещение средостения, крупных сосудов и бронхов);
- состояние легочной ткани, прилежащей к зоне патологических изменений;
- наличие увеличенных лимфатических узлов корней легких и средостения;
- состояние плевры и плевральной полости.

Сведения о локализации патологических изменений у больных в зависимости от типа секвестрации легкого представлены в таблицах 43 и 44.

Таблица 43. – Локализация патологических изменений по данным компьютерной томографии у больных интралобарной секвестрацией (n = 29)

Локализация ИЛС	Число больных	
	абс. ч.	%
Правое легкое	11	37.93
- верхняя доля	1	3.45
- средняя доля	-	-
- нижняя доля	10	34.48
Левое легкое	18	62.07
- верхняя доля	2	6.9
- нижняя доля	16	55.17
оба легких	-	-

Из таблицы 43 следует, что ИЛС чаще локализовались в нижней доле левого легкого (55.17%), однако, в нижней доле правого легкого ИЛС были выявлены у 10 больных (34.48%). ИЛС были односторонними у всех детей этой группы, но у 2 детей определялось сочетанное поражение: наличие и интралобарной, и экстралобарной секвестрации в нижней доле левого легкого и наддиафрагмальных отделах полости плевры слева.

Таблица 44. – Локализация патологических изменений по данным компьютерной томографии у больных экстралобарной секвестрацией (n = 36)

Локализация ЭЛС	Число больных	
	абс.	%
Интраплеврально справа	13	36.11
- реберно-позвоночный угол	12	33.33
- средняя доля	1	2.78
Интраплеврально слева	20	55.56
- реберно-позвоночный угол	18	50.0
- верхняя доля	1	2.78
- нижняя доля	1	2.78
Экстраплеврально интраабдоминально слева	3	8.33

Данные таблицы 44 показывают, что ЭЛС были односторонними у всех детей этой группы, в 50% – в области левого реберно-позвоночного угла, однако, локализация интраплеврально справа составила более 1/3 в данном исследовании – 36.11%, при интраабдоминальной локализации во всех 3 случаях (8.33%) ЭЛС выявлялась слева.

КТ-семиотика ЭЛС и ИЛС существенно отличалась и представлена в таблицах 45 и 46.

Таблица 45. – КТ-семиотика интралобарной секвестрации (n=29)

КТ-признаки ИЛС	1 подгруппа (n=20)		2 подгруппа (n=9)	
	абс.	%	абс.	%
Зона повышенной воздушности	8	27.59	1	3.45
Зона снижения пневматизации по типу «матового стекла»	5	17.24	-	-
Наличие воздушных кист в легочной ткани (всего)	7	24.14	-	-
- в сочетании с повышенной воздушностью	4	13.79		
- в сочетании с «матовым стеклом»	3	10.35		
Наличие сосудистых структур на фоне измененного участка легочной ткани (без контрастирования)	14	48.28	1	3.45
Присоединение осложнений (всего)	4	13.79	9	31.03
зона консолидации легочной ткани	2	6.9	5	17.24
зона уплотнения неоднородной структуры,	2	6.9	4	13.79
включая наличие полостных образований на фоне уплотнения	-		2	6.9
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани	-	-	-	-
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	20	68.97	9	31.03
Наличие плевры				
- собственной	-	-	-	-
- добавочной	4	13.79	-	-

Таким образом, в нашем исследовании ИЛС у большинства больных при КТ определялась как участок патологически измененной пневматизации легочной паренхимы: зона повышенной воздушности у 9 (31.03%, p=0.724,

различие незначимо), зона снижения пневматизации по типу “матового стекла” у 5 (17.24%, p=1, различие незначимо). При этом у 7 новорожденных на фоне описанных изменений достоверно выявлялось несколько воздушных кист размерами от 10 мм до 21 мм в диаметре. У 2 больных стенки таких кист были неравномерно утолщены, с наличием горизонтального уровня жидкости у одного из них, что свидетельствовало о развитии вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития, в том числе и в совокупности с имеющимися клинико-лабораторными данными (рисунок 46).

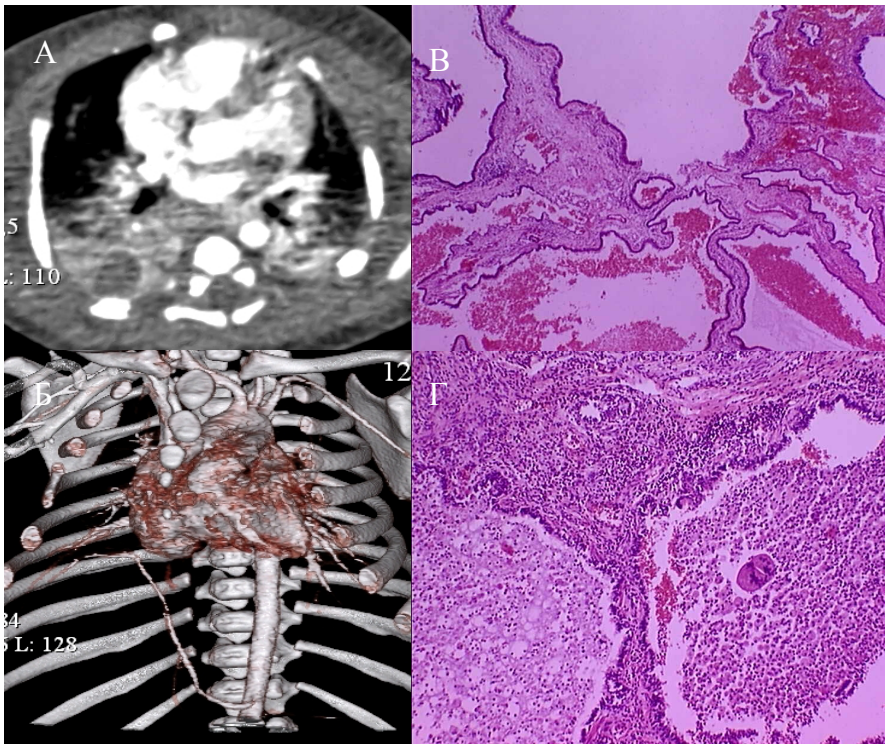


Рисунок 46. – Больной У. (и/б № 22512/2013) 8 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3820г, по Апгар 7/8б. Оперирован на 9-е сутки жизни. А – МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. В нижней доле правого легкого - объемное образование неоднородной структуры с множеством разнокалиберных кист, разделенных между собой тонкими мягкотканными перегородками, накапливающими контрастный препарат. Выражено объемное воздействие. Б – VRT реформация. Аберрантный артериальный сосуд отходит от передней стенки брюшной аорты на 0,4 см выше чревного ствола на уровне тела Th12 позвонка, диаметром до 2,1 мм у устья и разделяющийся выше диафрагмы на 2 ветви, идущие к патологическому образованию в структуре образования. Дренаж - в нижнюю легочную вену справа. В, Г – микроскопически в исследуемом материале - доля легкого с наличием множественных разнокалиберных полостей, выстланных мерцательным эпителием, заполненным гноем. Часть легочной ткани – с гнойным расплавлением

Еще у 7 больных с ИЛС развитие вторичного воспалительного процесса проявлялось консолидацией легочной ткани (рисунок 47), а у 6 больных структура уплотнения легочной ткани была неоднородной, включая наличие полостных образований на фоне уплотнения у 2 из них.

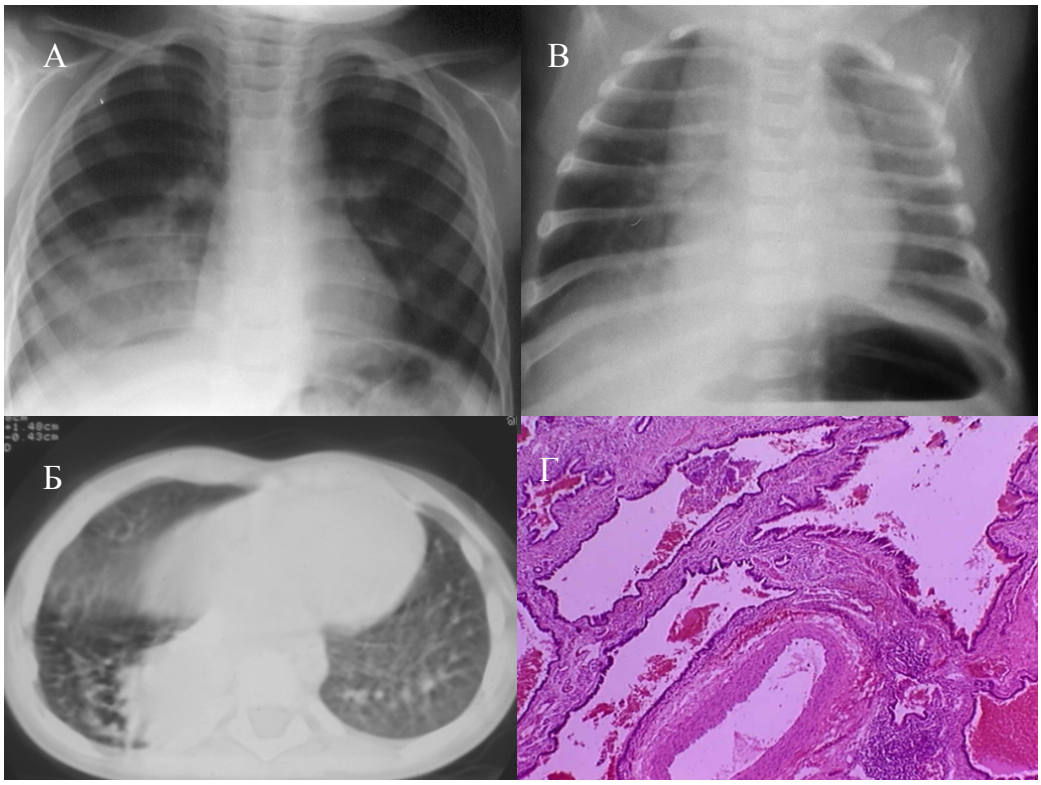


Рисунок 47. – Больная П. (и/б № 5376/2006) 2 года 6 мес. Роды - 39 нед. 3400г, по Апгар 8/9б. Пренатально по УЗИ – КАМ справа. А – рентгенограмма грудной клетки в передней прямой проекции при поступлении. Инфильтрация в нижней доле правого легкого (клиника воспалительного процесса). Б – КТ в аксиальной плоскости: легочный режим. Зона консолидации легочной ткани в S10 правого легкого. Диагноз ЛС подтвержден при аортографии. В – рентгенограмма грудной клетки в передней прямой проекции в возрасте 2 суток жизни. Пропуск патологии. Г – Гистологический препарат. Аномальный артериальный сосуд. Множественные кистозные полости, выстланные бронхиальным цилиндрическим эпителием

Следует отметить, что во второй подгруппе присоединение вторичного воспалительного процесса было выявлено в 100% больных, в то время как в первой подгруппе – лишь в 20% этой подгруппы. Безусловно, это связано возрастом на момент обследования и оперативного лечения.

Зона поражения имела неровные контуры, с нечетким отделением от окружающей несеквестрированной легочной ткани у всех 29 больных ИЛС. У 4 детей определялась добавочная плевра.

На нативных КТ грудной полости у 15 детей с ИЛС определялись сосудистые структуры, представленные преимущественно аномальными системными артериями, что подтверждалось контрастными рентгенологическими исследованиями и МР-ангиографией (рисунок 48).

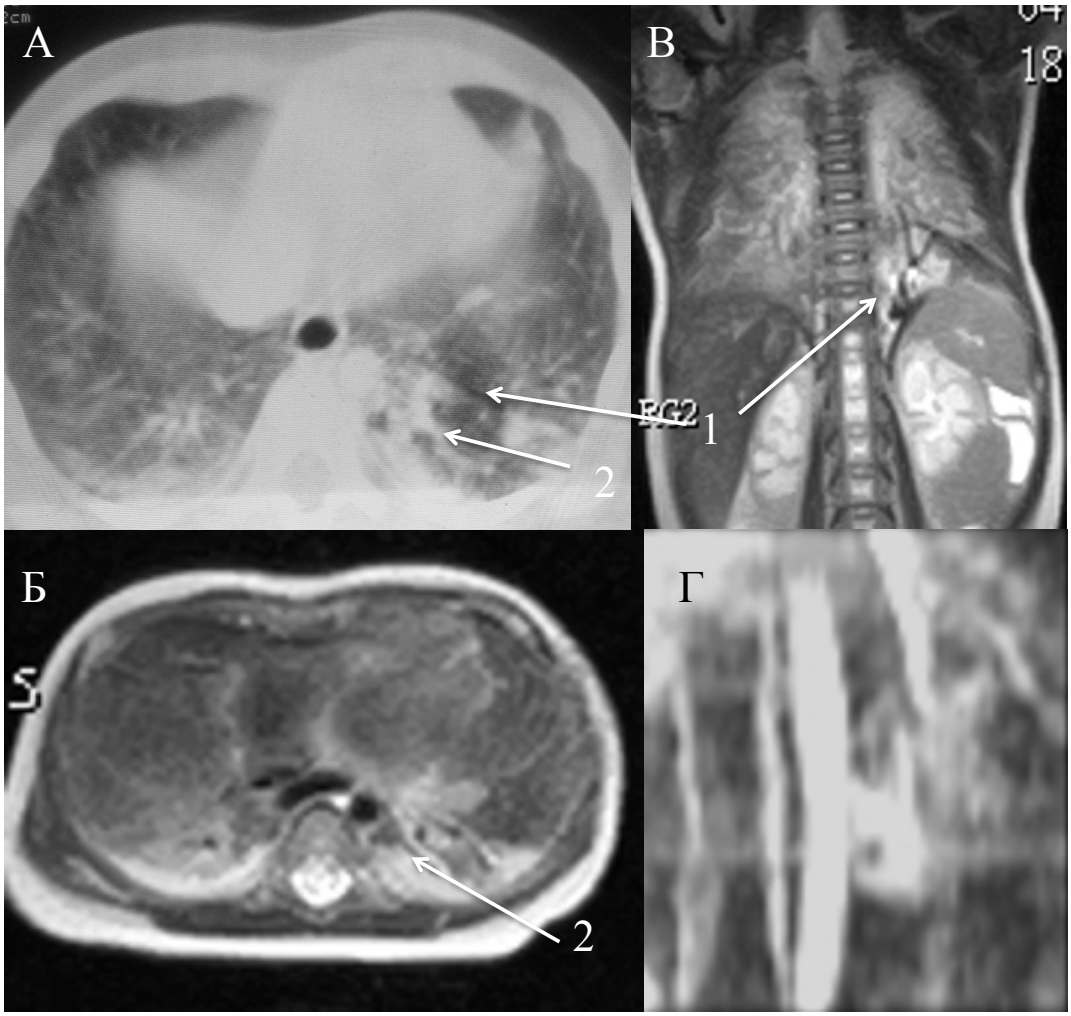


Рисунок 48. – Больная С. (и/б № 17946/2009) 41-е сутки жизни. Роды - 35 нед. 2100г, по Апгар 6/7б. Пренатально на УЗИ порок развития левого легкого. А – КТ в аксиальной плоскости, легочный режим. Б – МРТ в аксиальной плоскости в режиме Т2. В – МРТ в корональной плоскости в режиме Т1. В S10 нижней доли левого легкого выявляется зона неравномерно повышенной воздушности на КТ и измененного МР-сигнала при МРТ (1), на фоне которой видны дополнительные сосудистые структуры (2). Г – МР-ангиография в режиме 3D TOF. Визуализируется аберрантный сосуд, отходящий от аорты на уровне Th9-Th10 в сторону ИЛС в S10 левого легкого и патологические сосудистые структуры более мелкого калибра на этом фоне. Венозный отток - в левые нижние легочные вены. Выполнена сегментарная резекция нижней доли левого легкого в возрасте 6 месяцев жизни, подтвержден диагноз ИЛС

Основные КТ-признаки ЭЛС у 36 детей в данном исследовании представлены в таблице 46.

Таблица 46. – КТ-семиотика экстралобарной секвестрации (n=36)

КТ-признаки ЭЛС	1 подгруппа (n=35)		2 подгруппа (n=1)	
	абс.	%	абс.	%
Зона консолидации	10	27.78	1	2.78
Уплотнение/ мягкотканной плотности образование	25	69.45	-	-
- однородной структуры	16	44.45	-	-
- неоднородной структуры	9	25	-	-
Наличие воздушных кист в легочной ткани	-	-	-	-
Наличие сосудистых структур на фоне измененного участка легочной ткани	-	-	-	-
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани, других структур	33	91.67	1	2.78
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	2	5.56	-	-
Наличие плевры				
- собственной	30	83.33	1	2.78
- добавочной	5	13.89	-	-

Таким образом, в нашем исследовании ЭЛС при КТ у большинства больных в 69.45% (p=0.013, различие значимо) определялась как уплотнение/мягкотканной плотности образование в 44.45% однородной структуры и в 25% – неоднородной структуры, еще в в 30.56% (p=0.005, различие значимо), как зона консолидации. Форма такого участка уплотнения - треугольная или неправильно округлая. Однако при всех КТ-исследованиях ни у одного

из 36 детей с ЭЛС воздушные полости/кисты на этом фоне выявлены не были (рисунок 49).

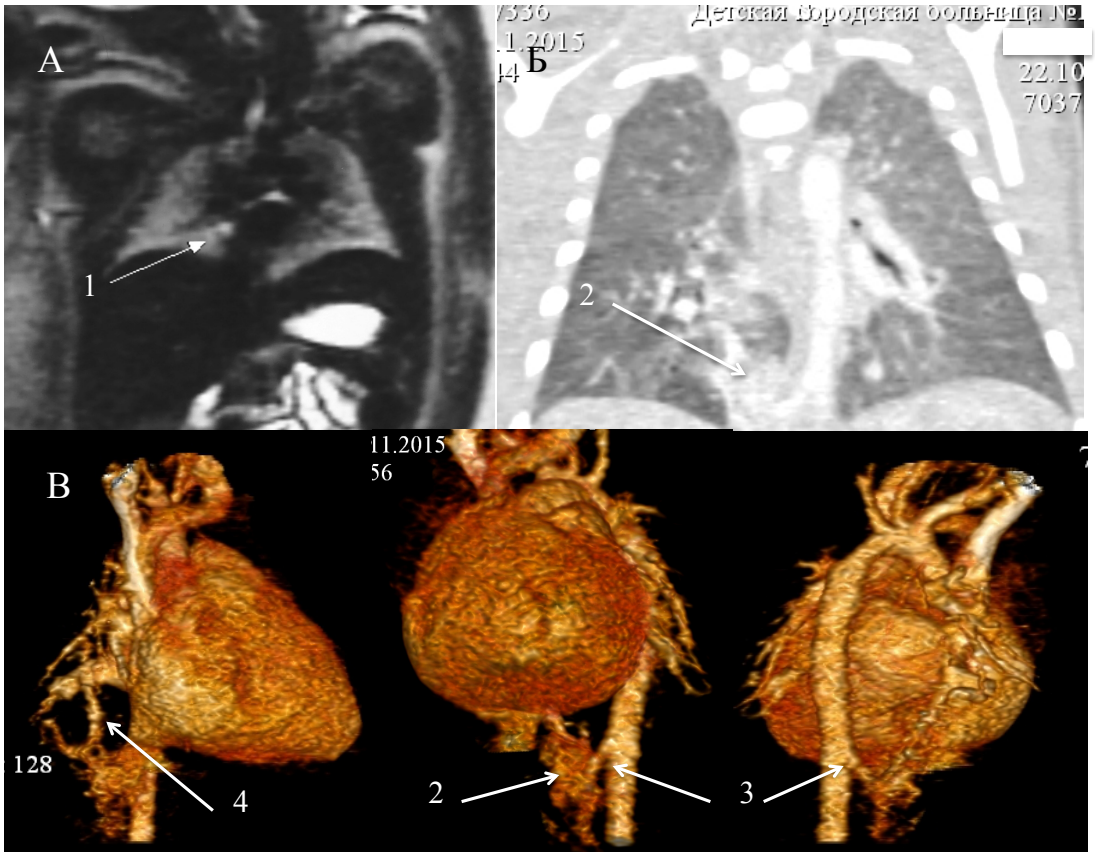


Рисунок 49. – Больной Н. (и/б № 19835/2015) 11 сутки жизни. Роды - 41 нед. 3840г, по Апгар 7/8б. А – Пренатальное МРТ на 31 неделе беременности. МР-картина единичных кистозных полостей в S10 правого легкого, наличия сосуда (1) от правых отделов аорты – секвестрация. Б – MinIP реформация в корональной плоскости, В – VRT-реконструкции при МСКТАг: в S10 правого легкого определяется солидное патологическое образование однородной структуры, которое неравномерно накапливает контрастный препарат (2); выявляется аберрантный артериальный сосуд (3), отходящий от передней поверхности грудной аорты на уровне тела Th10 позвонка, диаметром до 18 мм, кровоснабжающий это образование и венозный сосуд (4), диаметром 22 мм, впадающий в нижние легочные вены справа. Объемное воздействие не выражено. Операция на 96 сутки жизни – секвестрэктомия справа. Гистологическое подтверждение ЭЛС

Зона поражения при ЭЛС имела ровные, четкие контуры у 34 (94.45%), при этом, неровные контуры, с нечетким отделением от окружающей несеквестрированной легочной ткани выявлены лишь у 2 (5.56%) больных. У всех детей определялась собственная / добавочная плевра: в 86.11% и 13.89% соответственно.

На нативных КТ грудной полости у всех детей с ЭЛС никакие сосудистые структуры не определялись, что потребовало выполнения МСКТ-ангиографии в 27 случаях и бесконтрастной МР-ангиографии – в 4-х.

Очень важным паттерном явилось объемное воздействие патологического образования. Этот симптом коррелировал с ДН, а также выбором тактики и сроков хирургического лечения в данной группе. Степень выраженности объемного воздействия при ИЛС и ЭЛС представлено в таблице 47.

Таблица 47. – КТ-признаки объемного воздействия интралобарной и экстралобарной секвестрации у новорожденных и детей раннего возраста (n=65)

КТ-признаки объемного воздействия	ИЛС (n=29)		ЭЛС (n=36)	
	абс.	%	абс.	%
Компрессия прилежащих структур легкого	19	29.23	22	33.85
Перемещение бронхов	9	13.85	11	16.92
Смещение средостения	6	9.23	8	12.31
Компрессия и ротация крупных сосудов средостения	–	–	–	–
Компрессия и ротация трахеи	–	–	1	1.54
Компрессия левой почки, селезенки	–	–	3	4.62
Всего	34	52.31	45	69.24

Как следует из таблицы 47, объемное воздействие диагностировано в 52.51% ИЛС и достоверно чаще – в 69.24% ЭЛС, проявлялось в виде компрессии прилежащих структур у 19 (29.23%) больных ИЛС и 22 (33.85%) ЭЛС, смещении средостения в здоровую сторону у 6 (9.23%) больных ИЛС и у 8 (12.31%) ЭЛС. При этом, объемное воздействие вследствие самого патологического образования было выявлено нами именно при ЭЛС у 8 (12.31%),

в отличие от ИЛС, когда объемное воздействие обусловлено присоединением вторичного воспалительного процесса с развитием нагноения у 6 (9.23%).

4.2.2 МСКТ-ангиография при легочных секвестрациях

Нативное КТ/МСКТ-исследование было дополнено КТ-ангиографией у 50 детей с врожденными бронхолегочными секвестрациями. Основными показаниями для проведения КТ-ангиографии легких у этих детей явились:

- подозрение на сосудистые и комплексные пороки развития легких;
- врожденные пороки сердца (ВПС) с изменениями в легких;
- наличие патологического образования в средостении, легочной ткани и интраабдоминально, природа которого неясна;
- оценка структуры и характера накопления контрастного препарата патологическими образованиями.

При выполнении МСКТ-ангиографии нами использовался автоматический шприц-инжектор даже у новорожденных. Применение этой технологии позволило при постпроцессорной обработке использовать программы реконструкции изображений с построением многоплоскостных реформаций и 3D-преобразований. Применение MPR и VRT позволило не только детально оценить аберрантные сосуды, отходящие от аорты, но и венозный дренаж при секвестрациях легких у 50 детей.

Детальная характеристика аберрантных артерий, отходящих от аорты представлена в таблице 48.

Таблица 48. – Характеристика аберрантных артерий при легочных секвестрациях (n=50)

Характеристика аберрантных артерий	ИЛС (n=23)		ЭЛС (n=27)	
	абс.	%	абс.	%
Количество артерий, отходящих от аорты				
-одна	16	69.57	24	88.89
-две	4	17.39	1	3.70
-три	3	13.04	2	7.41
Уровень отхождения от грудной аорты/выше диафрагмы (всего)	17	73.92	23	85.19
-Th4-Th8 (среднегрудной)	6	26.08	4	14.81
-Th9-Th12 (нижнегрудной)	11	47.84	19	70.37
Уровень отхождения от брюшной аорты/ниже диафрагмы (всего)	6	26.08	4	14.81
-Th12-L1	3	13.04	2	7.41
-L2-L3	3	13.04	2	7.41
Количество артерий, кровоснабжающих патологическое образование				
-одна	9	39.13	21	77.78
-две	4	17.39	4	14.81
-три	8	34.78	2	7.41
-четыре	2	8.70	-	-
Наличие сосудистых структур на фоне измененного участка легочной ткани	23	100	22	81.48
Диаметр аберрантных артерий, в среднем	4.2 мм			
-от 1 мм до 4 мм	14	60.87	21	77.78
-от 5 мм до 8 мм	7	30.43	5	18.52
-от 9 мм до 12 мм	2	8.70	1	3.70
Отхождение аберрантных артерий				
-от левой стенки аорты	10	43.48	18	66.67
-от правой стенки аорты	13	56.52	9	33.34
Переход аберрантной артерии на сторону поражения, противоположную уровню отхождения от аорты	4	17.39	2	7.41
Патологическая извитость аберрантных артерий	6	26.09	4	14.81

Таким образом, в большинстве случаев дополнительные аберрантные артериальные сосуды отходили от аорты выше диафрагмы (40) и лишь в 10 случаях ниже, при этом сосуды, отходившие от аорты ниже диафрагмы, проходили сквозь нее отдельными артериальными стволами в количестве от 1 до 3. Диаметр аберрантных сосудов в среднем составил 4.2 мм (от 1 мм до 12 мм). Сосуды отходили от аорты на стороне поражения в 44 случаях: от левой стенки аорты – 26, от правой –18. В 6 случаях аберрантные сосуды отходили от аорты на стороне, противоположной зоне поражения, и, соответственно, имели большую протяженность, и в 10 случаях – патологическую извитость. При этом, количество сосудов, непосредственно кровоснабжающих патологическое образование при экстралобарной секвестрации/участок патологической воздушности легочной ткани при интралобарной секвестрации, существенно менялось в зависимости от типа секвестрации: увеличивалось в два и три раза при интралобарной секвестрации (в 10 случаях) и не изменялось при экстралобарной секвестрации (в 21 случае). Сравнение и характеристика системного кровоснабжения при ИЛС и ЭЛС представлено на рисунке 50.

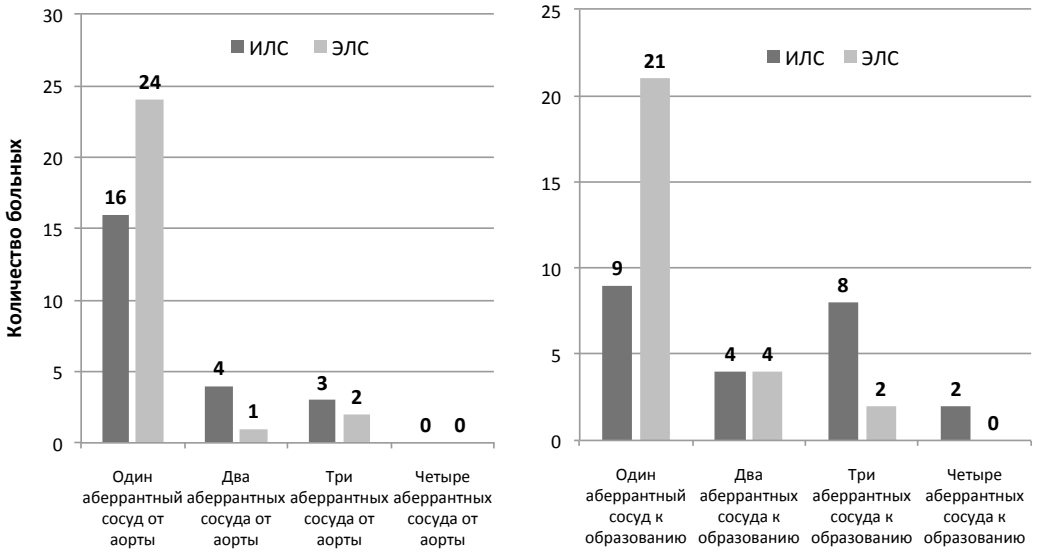


Рисунок 50. – Гистограмма. Характеристика системного кровоснабжения при интралобарной секвестрации и экстралобарной секвестрации (n=50)

Из представленных данных следует, что в 88.89% один аберрантный сосуд отходил от аорты при ЭЛС и в 69.57% при ИЛС (p=0.009, различие значимо), и достоверно чаще именно при ИЛС количество сосудов увеличивалось при кровоснабжении зоны патологических изменений: в два раза в 17.39%, в 3 раза – в 13.04%, при этом кровоснабжение одним сосудом сохранялось в 39.13% при ИЛС, и было существенно выше при ЭЛС -77.78% (p= 0.097, различие не определено).

Особенности отхождения и хода аберрантных артериальных стволов имело большое значение для планирования операции и хирургической тактики с учетом типа ЛС в каждом из этих случаев.

Не менее важным являлось и представление о венозном дренаже, который был различен при ИЛС и ЭЛС. Характеристика венозного дренажа при ЛС представлена в таблице 49.

Таблица 49. – Характеристика венозного дренажа при легочных секвестрациях (n=50)

Характеристика венозного дренажа	ИЛС (n=23)		ЭЛС (n=27)	
	абс.	%	абс.	%
Количество венозных сосудов, осуществляющих дренаж от патологического образования				
-один	12	52.17	23	85.19
-два	8	34.78	4	14.81
-три	3	13.05	-	-
Количество венозных сосудов, впадающих в венозные коллекторы				
-один	13	56.52	25	92.59
-два	10	43.48	2	7.41

Продолжение таблицы 49.

Характеристика венозного дренажа	ИЛС (n=23)		ЭЛС (n=27)	
	абс.	%	абс.	%
Впадение венозных сосудов/венозный дренаж				
-левые нижние легочные вены	11	47.83	5	18.52
-левые верхние легочные вены	-	-	-	-
-правые нижние легочные вены	8	34.78	4	14.81
-правые верхние легочные вены	1	4.35	1	3.70
-v. azygos	3	13.04	9	33.34
-v. hemiazygos	-	-	8	29.63
Диаметр дополнительных венозных сосудов, в среднем	3.79 мм			
-от 1 мм до 4 мм	15	65.22	21	77.78
-от 5 мм до 8 мм	7	30.43	6	22.22
-от 9 мм до 12 мм	1	4.35	-	-
Патологическая извитость венозных сосудов (количество)	2	8.70	2	7.41

Таким образом, венозный дренаж при интралобарной секвестрации осуществлялся в легочные вены на стороне поражения в большинстве случаев (20 из 23), при этом в нижние легочные вены слева – 11, нижние легочные вены справа – 8, верхние легочные вены справа – 1. Лишь в 3 случаях венозный дренаж осуществлялся в v. azygos.

При экстралобарной секвестрации в большей степени выявлялся венозный дренаж в v. azygos (9) и v. hemiazygos (8), и, в меньшей степени – нижние легочные вены (4 справа и 5 слева), в 1 случае - верхние легочные вены справа. При этом обращало внимание увеличение диаметра v. azygos у 3 больных и v. hemiazygos у 4-х до 11 мм и 12 мм соответственно. Патологическая извитость сосудов определялась лишь в 8.7% при ИЛС и в 7.41% при ЭЛС.

В отличие от системного артериального кровоснабжения, где отчетливо выявлялось увеличение количества сосудов, кровоснабжающих

патологическое образование по сравнению с количеством сосудов, отходящих от аорты, именно при ИЛС, при оценке венозного дренажа такой тенденции выявлено не было: в 17.39% при ИЛС и в лишь 7.41% при ЭЛС отмечалось увеличение количества сосудов, идущих от патологического образования по сравнению с впадающими в венозные коллекторы, что представлено на рисунке 51. При этом венозный дренаж осуществлялся одним сосудом в 52.17% при ИЛС, и было существенно выше при ЭЛС -85.19% (p= 0.093, различие не определено).

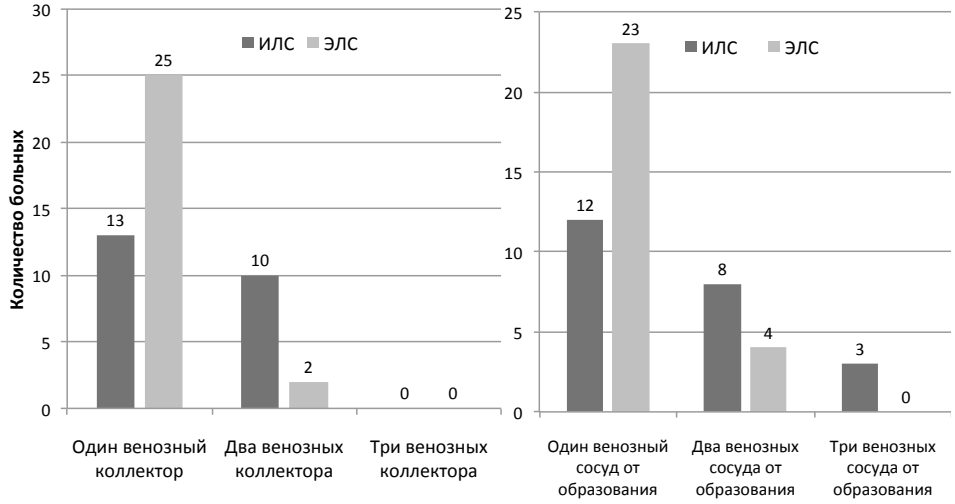


Рисунок 51. – Гистограмма. Характеристика венозного дренажа при интралобарной и экстралобарной секвестрации (n=50)

Отличие при оценке венозных коллекторов в случаях ИЛС и ЭЛС определялось достоверно (рисунок 52).

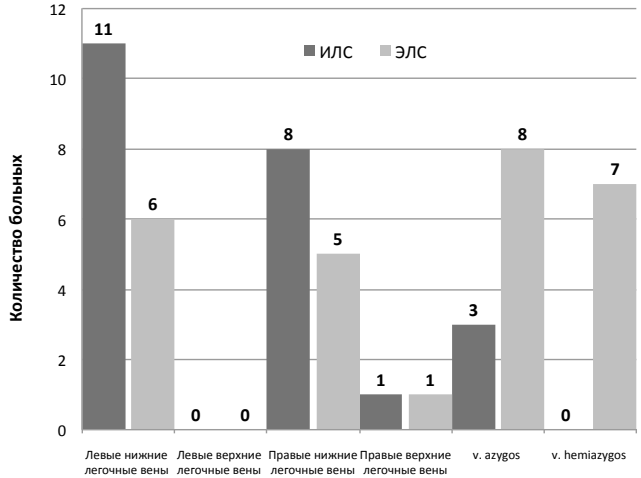


Рисунок 52. – Гистограмма. Характеристика венозных коллекторов при интралобарной и экстралобарной секвестрации (n=50)

Из представленных данных следует, что венозными коллекторами при ИЛС чаще были легочные вены – в 86.96%, а при ЭЛС – в 44.44% (p=0.0013, различие значимо), в случаях ЭЛС, наоборот, достоверно чаще определены v. azygos и v. hemiazygos – в 55.56%, а при ИЛС – в 13.04% (p=0.009, различие значимо).

Также как и детальная характеристика системного кровоснабжения, важным являлось описание венозных сосудов: диаметр, ход и расположение, соотношение с окружающими структурами легких и средостения, патологическая извитость, учитывалось при планировании операции и хирургической тактики с учетом типа ЛС в каждом из этих случаев. Выполнение МСКТАг предполагало построение многоплоскостных реформаций, VRT и 3D-реконструкций во всех случаях (рисунок 53). Именно использование постпроцессинговых реконструкций позволило наглядно продемонстрировать эти особенности лечащим врачам-хирургам.

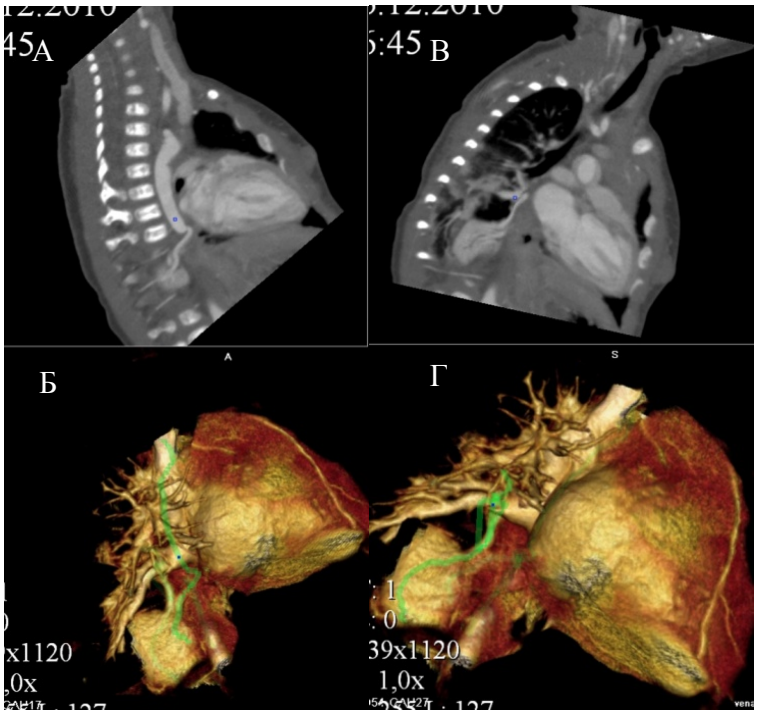


Рисунок 53. – Больной Г. (и/б № 6945/2011) 41 сутки жизни. Роды - 39 нед. 3450г, по Апгар 8/9б. Пренатально на УЗИ с 24 недели беременности – порок развития правого легкого. МСКТАг на 41 сутки жизни. А, Б – VRT и криволинейная MPR реконструкции с выведением хода аберрантного сосуда: отходит от передней поверхности грудной аорты на уровне Th7/Th8 диаметром 2.3 мм. В, Г – VRT и криволинейная MPR реконструкции с выведением хода дренирующего сосуда: единственный венозный сосуд диаметром 3 мм впадает в нижние легочные вены справа. Плановая операция в возрасте 8 месяцев – секвестрэктомия справа. Гистологическое подтверждение ЭЛС

Безусловно, основной задачей при выполнении МСКТАг у детей с ЛС являлось выявление аберрантных сосудов и оценка венозного дренажа. Помимо этого, данное контрастное исследование позволило оценить характер и степень накопления контрастного препарата патологическим образованием.

На нативных КТ грудной полости у 36 детей с ЭЛС никакие сосудистые структуры не определялись, что потребовало выполнения МСКТ-ангиографии в 27 случаях и бесконтрастной МР-ангиографии в 4. При МСКТ-ангиографии также отчетливо определялось накопление контрастного препарата патологической зоной уплотнения: интенсивное и однородное в 9 случаях, интенсивное и неоднородное в 8 случаях, менее интенсивное – в 8, не отмечено накопление контрастного препарата в 2 случаях (рисунок 54). В 8 случаях на фоне активного накопления контрастного вещества патологическим образованием в его структуре достоверно определялись зоны, не накапливающие контрастное вещество при КТ-ангиографии, и имеющие плотность от +11 единиц Hu до + 25 единиц Hu, которые были расценены как кистозные.

У 15 детей с ИЛС, наоборот, на фоне участка патологической воздушности определялись структуры линейной формы, подозрительные на сосудистые, что повлияло на выбор методики выполнения КТ. КТ-ангиография при ИЛС была методом выбора в 23 случаях (еще в 2 выполнялась бесконтрастная МР-ангиография и в 4 – аортография). При КТ-ангиографии отчетливо определялось контрастирование аномальных сосудов на фоне зоны патологических изменений во всех 23 случаях, а также накопление контрастного препарата зоной уплотнения легочной ткани (всего 13): интенсивное и неоднородное в 8 случаях, менее интенсивное – в 5, не отмечено накопление контрастного препарата в легочной ткани в 10 случаях (рисунок 54).

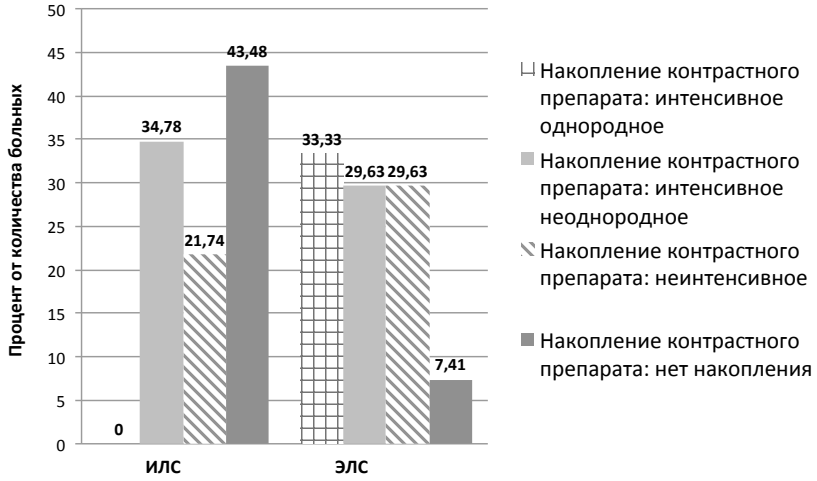


Рисунок 54. – Гистограмма. Характер контрастирования патологического образования у детей с экстралобарной секвестрацией (n=27) и интралобарной секвестрацией (n=23) по данным МСКТАг

Из представленных данных следует, что интенсивное накопление контрастного препарата определялось в 62.96% при ЭЛС и в 34.78% при ИЛС, было неоднородным в 29.63% при ЭЛС и во всех 34.78% при ИЛС, накопления контрастного препарата не было выявлено в 43.48% при ИЛС и лишь в 7.41% при ЭЛС. Таким образом, накопление контрастного препарата в зоне уплотнения легочной ткани при ИЛС соответствовало присоединению инфекции, а при ЭЛС этот паттерн отражал наличие сосудистых структур в структуре патологического образования.

Помимо подтверждения диагноза ЛС, были больные, которым МСКТАг выполняли с целью дифференциальной диагностики с сосудистыми пороками развития, в данное исследование вошло 5 из 14 таких детей. В 3 случаях именно данные реконструкции позволили достоверно подтвердить и детализировать характер венозного дренажа (рисунок 55), а еще в 28.57% получить дополнительные характеристики и аберрантных артерий в виде их количества ниже и выше диафрагмы, характера патологической извитости, перехода на противоположную сторону и детального представления о расположении сосудов на фоне патологического образования (рисунок 56), а также о сопутствующей патологии крупных сосудов средостения у 5 больных (рисунок 57).

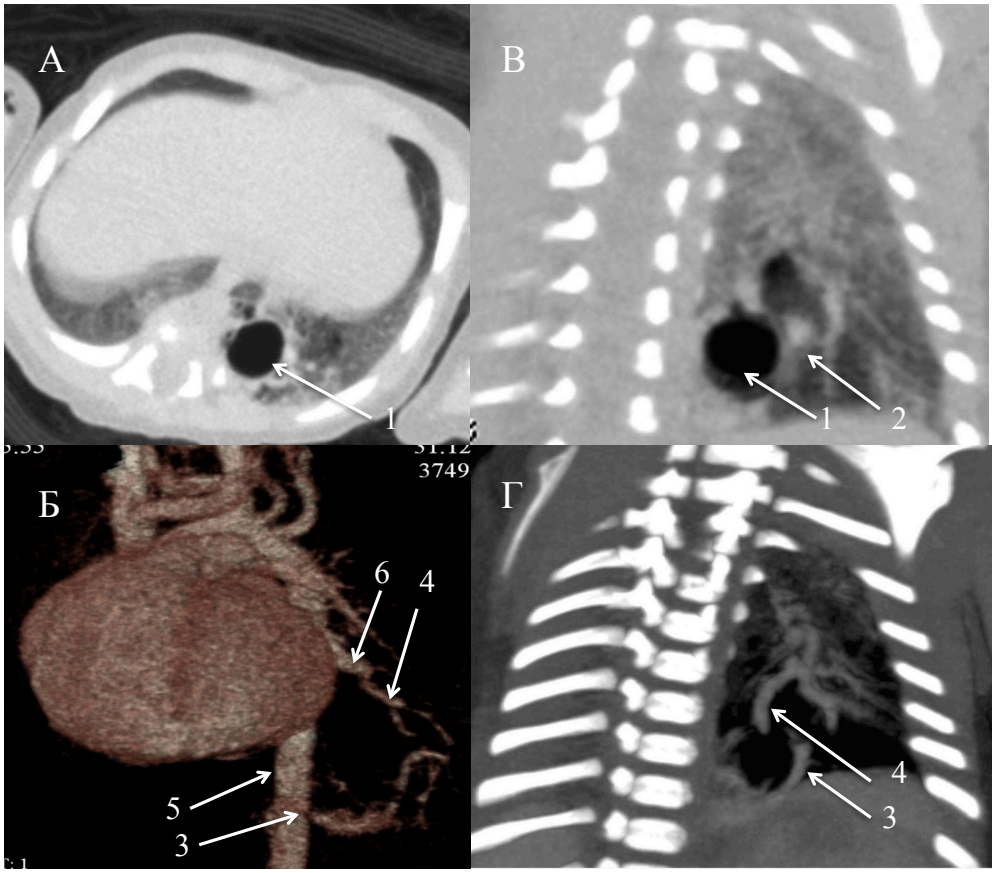


Рисунок 55. – Больная Л. (и/б № 5241/2014) 7 сутки жизни. Роды - 39 нед. 4260г, по Апгар 8/9б. Пренатально на УЗИ с 22 недели беременности – КАМ левого легкого. А – МСКТ на уровне наддиафрагмальных отделов легких, легочный режим: в нижней доле левого легкого на фоне повышенной воздушности легочной ткани определяется воздушная киста (1), объемное воздействие не выражено; В – многоплоскостная реформация: отчетливо определяется объем зоны патологической воздушности (2) в нижней доле левого легкого, на фоне которой – воздушная киста в S10 (1); Б – объемная реконструкция: визуализируется как аберрантный сосуд (3), отходящий от аорты (5), так и дренирующий сосуд (4), впадающий в нижние легочные вены слева (6); г – 3D MIP: ИЛС в сочетании с КАМ в нижней доле левого легкого, визуализируются аберрантный (3) и дренирующий (4) сосуды. Операция на 19 сутки жизни – сегментарная резекция нижней доли левого легкого. Гистологическое подтверждение ИЛС в сочетании с КАМ II т.

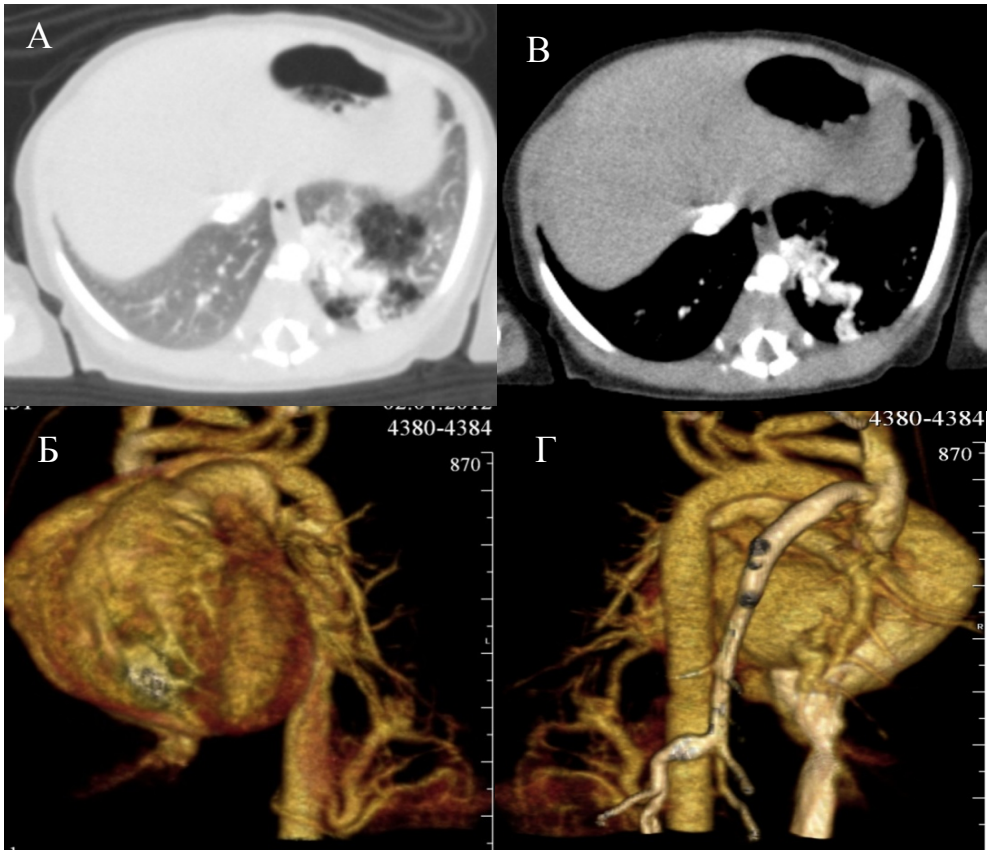


Рисунок 56. – Больная Ж. (и/б № 4185/2012) 7 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3630г, по Апгар 6/7б. Пренатально на УЗИ с 24 недели беременности – КАМ левого легкого. А, В –МСКТАг на уровне наддиафрагмальных отделов легких, легочный и средостенный режимы: зона патологической перестройки легочной ткани с наличием в ее медиальных отделах патологически извитых дополнительных сосудов, с неравномерным вздутием окружающей легочной ткани и множественными разноколиберными кистами от 1мм до 5мм; Б, Г – полипозиционные VRT реконструкции: визуализируются 2 аберрантных артериальных сосуда диаметром 3.2 мм и 2.3 мм, отходящих от передней стенки грудной аорты на уровне Th8; дренирующие сосуды расположены с обеих сторон от грудной аорты и дренируются в вены системы v. azygos. Операция на 11 сутки жизни – нижняя лобэктомия слева. Гистологическое подтверждение ИЛС в сочетании с КАМ II т.

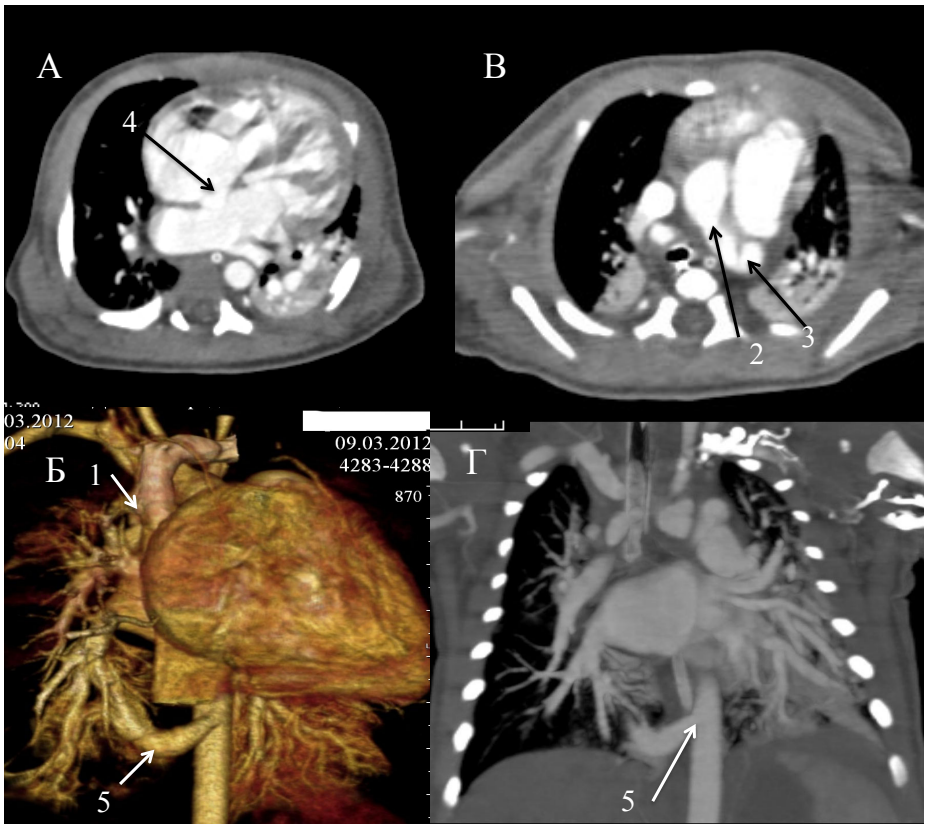


Рисунок 57. – Больная Т. (и/б № 2980/2012) 5 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3740г, по Апгар 4/6б. Пренатальное УЗИ – без патологии. А, В – МСКТАг, средостенный режим, Б, Г – полипозиционные VRT и MPR реформации: правая легочная артерия отходит от аорты (1). Дуга аорты сужена (2) до 5.8 мм, сообщается с легочным стволом с помощью сосуда (3) - широкий ОАП, ДМПП (4). От передней стенки грудного отдела аорты на уровне тела Th8 позвонка отходит добавочный сосуд (5) диаметром до 3.8 мм в устье, затем расширяющийся до 5.8 мм и делящийся на множество мелких сосудов, идущих в нижнюю долю правого легкого

Именно выполнение МСКТАг с построением многоплоскостных реформаций и 3D-преобразований позволило нам полностью отказаться от проведения традиционной ангиографии при подозрении на ЛС, аномальные дренажи легочных вен и другие пороки развития легких и сердца, тем самым способствуя не только точной диагностике порока в неонатальном периоде, но и своевременной хирургической коррекции.

4.2.3 МРТ грудной полости при легочных секвестрациях

У 6 новорожденных с бронхолегочной секвестрацией КТ грудной полости была дополнена магнитно-резонансной томографией (МРТ) грудной

полости под контролем ЧСС, без анестезиологического пособия. При этом у 3 детей выполнялась синхронизация с дыханием. У всех 6 МРТ дополнялось бесконтрастной ангиографией в режиме 3D TOF.

Средний интервал между КТ и МРТ грудной полости составил 2 дня (0-5 дней). 5 детям МРТ выполнено сразу после проведения КТ.

Показанием для выполнения МРТ грудной полости и МР-ангиографии в этой группе больных явилось подозрение на ЛС по данным КТ грудной полости, у 4 детей – в сочетании с результатами постнатальных УЗИ и допплерографии, при технической невозможности выполнения КТ-ангиографии.

Всем 6 новорожденным технически также невозможно было провести традиционную аортографию, в первую очередь, из-за несоответствия диаметра интродьюсеров малому диаметру вен у детей нескольких суток жизни.

МРТ грудной полости и МР-ангиография, наоборот, была возможна и не требовала анестезиологического пособия, так как данное исследование выполнялось на спонтанном дыхании и без внутривенного введения контрастного препарата, что всегда вызывает беспокойство ребенка и связанные с ним артефакты от движения (рисунок 58).

Рисунок 58. – Больной Р. (и/б № 15028/2008) 5-е сутки жизни. Роды - 38 нед. 3400г, по Апгар 6/7б. А – Пренатальное УЗИ на 24 неделе беременности. Участки кистозного строения на фоне повышенной эхогенности нижней доли левого легкого плода. Б – КТ-ангиография в аксиальной плоскости. В – МРТ в корональной плоскости в режиме Т2. В задне-нижних отделах левой плевральной полости выявляется дополнительное образование с ровными и четкими контурами. Структура образования неоднородно гиперинтенсивна на Т2 ВИ, неравномерно накапливает контрастное вещество при КТ-ангиографии. Выражено объемное воздействие: органы средостения смещены вправо, объем левого легкого уменьшен. Г – МР-ангиография в режиме 3D TOF, MIP. Визуализируется аберрантный сосуд, отходящий от аорты, идущий в сторону дополнительного образования, на фоне образования - артериальные сосуды более мелкого калибра

После получения топограмм, последующие срезы выполнялись в аксиальной и корональной проекциях, в некоторых случаях выполнялись прицельные срезы в сагиттальной проекции. Использовали Т2- и Т1- взвешенные последовательности.

Учитывая небольшие размеры «зоны интереса», а также проведение исследований с использованием сверхбыстрых импульсных последователь-

ностей, время выполнение бесконтрастной МР-ангиографии составляло от 6 минут до 8 минут.

Метод МРТ, дополненный бесконтрастной МР-ангиографией с использованием 3D TOF, позволил во всех 6 случаях выявить аберрантный артериальный сосуд и уровень его отхождения от аорты (рисунок 58). Характеристика аберрантных артерий по данным МР-ангиографии представлена в таблице 35.

Таблица 35. – Характеристика аберрантных артерий при легочных секвестрациях при МР-ангиографии (n=6)

Характеристика аберрантных артерий	ИЛС(n=2)	ЭЛС(n=4)
Количество артерий, отходящих от аорты		
-одна	1	3
-две	-	1
-три	1	-
Уровень отхождения от грудной аорты/выше диафрагмы (всего)	1	2
-Th4-Th8 (среднегрудной)	1	-
-Th8-Th12 (нижнегрудной)	-	2
Уровень отхождения от брюшной аорты/ниже диафрагмы (всего)	1	2
-Th12-L1	1	1
-L2-L3	-	1
Количество артерий, кровоснабжающих патологическое образование		
-одна	1	2
-две	-	1
-три	1	1
Наличие сосудистых структур на фоне измененного участка легочной ткани	1	2
Диаметр аберрантных артерий		
-от 1 мм до 4 мм	1	-
-от 5 мм до 8 мм	1	3
-от 9 мм до 12 мм	-	1

Продолжение таблицы 35.

Характеристика аберрантных артерий	ИЛС(n=2)	ЭЛС(n=4)
Отхождение аберрантных артерий -от левой стенки аорты -от правой стенки аорты	 2 -	 3 1
Патологическая извитость аберрантных артерий (количество)	-	1

Таким образом, у всех 2 новорожденных с ИЛС аберрантный сосуд отходил от грудной аорты (левой стенки), имел достаточно прямолинейный ход до секвестрированного участка легкого. При этом в 1 случае при ИЛС от грудной аорты отходило 3 аберрантных сосуда, один из них – крупного диаметра, сопоставимого с диаметром аорты на этом уровне (рисунок 59).

При ЭЛС аберрантный сосуд отходил от брюшной аорты (ниже диафрагмы) в 2 случаях (50%). Достоверно оценить венозный дренаж при МР-ангиографии удалось в 5 случаях. При интралобарной секвестрации венозный дренаж осуществлялся в нижнюю легочную вену слева у 1, в v. hemiazygos у 1, при экстралобарной секвестрации – в нижнюю легочную вену слева у 3 из них.

Кроме того, результаты проведенного МРТ грудной полости в режимах Т1 и Т2, позволило детально описать бронхолегочные секвестрации на МР-томограммах.

В нашем исследовании ИЛС визуализировалась как зона, имеющая неоднородно слабогиперинтенсивный МР-сигнал на Т2 ВИ и изоинтенсивный МР-сигнал на Т1 ВИ с наличием в ее структуре округлых участков гиперинтенсивного МР-сигнала на Т2 и гипоинтенсивного на Т1 ВИ диаметром 0,23 см и 0,31 см у одного из них. Данная зона патологически измененного МР-сигнала не имела четкого отграничения от окружающей легочной ткани у всех 2 детей, объемное воздействие по результатам МРТ у них не отмечено.

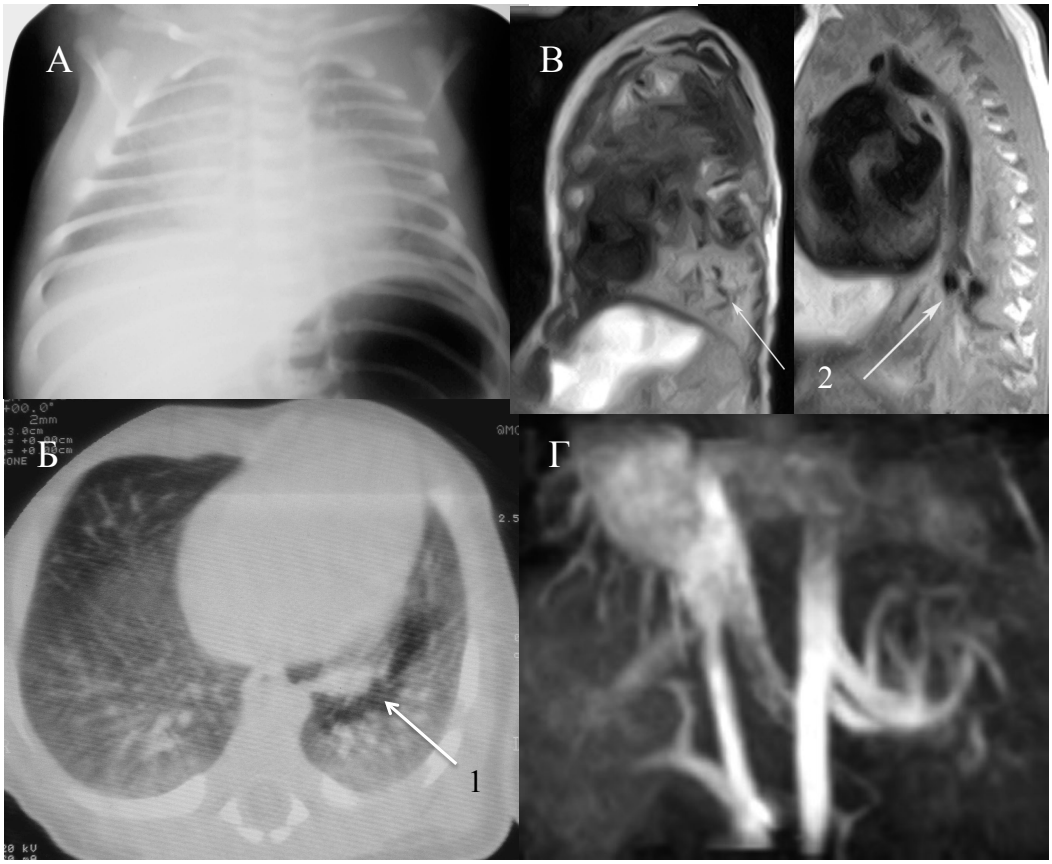


Рисунок 59. – Больной Г. (и/б № 17946/2009) 41-е сутки жизни. Роды - 35 нед. 2100г, по Апгар 6/7б (2-ой из тройни). Пренатально на УЗИ порок развития левого легкого. А – рентгенограмма грудной клетки. Б – КТ в аксиальной плоскости. В – МРТ в саггитальной плоскости в режиме Т1. В нижней доле левого легкого – зона патологических изменений (1) в виде уплотнения и повышенной воздушности, с визуализацией сосудов (2) на МРТ, без четкого отграничения от окружающей легочной ткани. Умеренно выражено объемное воздействие. Г – МР-ангиография в режиме 3D TOF. Определяется 3 аберрантных сосуда, отходящих от аорты на уровне Th10-Th12, диаметром 4,8 мм, 2 мм и 3,2 мм (диаметр аорты на этом уровне до 5,1 мм). На фоне образования - артериальные сосуды достаточно крупного калибра. Венозный дренаж - в v. hemiazygos. Выполнена нижняя лобэктомия слева в возрасте 2 месяцев жизни, подтвержден диагноз ИЛС

Экстралобарная секвестрация при МРТ визуализировалась как патологическое образование, имеющее однородно гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2 ВИ и гипоинтенсивный МР-сигнал на Т1 ВИ (в 4 случаях) с визуализацией в его структуре аномальных сосудов у 2. Обращало внимание четкое отграничение патологического образования от окружающих структур у всех 4 детей, объемное воздействие различной степени выраженности отмечено также у всех 4.

4.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с патоморфологическими данными

Патоморфологический и гистологический диагноз бронхолегочной секвестрации всегда устанавливается с учетом интраоперационных данных о наличии аберрантных артерий и характере венозного дренажа. Не менее важным представляется и сопоставление с результатами КТ.

Патоморфологические и гистологические признаки в данном исследовании, так же, как и при КТ, оцениваются в группах ИЛС (29) и ЭЛС (36). Были выделены наиболее диагностически значимые патоморфологические и гистологические признаки у всех 65 детей с ЛС.

При сопоставлении данных КТ с результатами патоморфологического исследования при ЛС не менее важным представляется также оценка сопутствующей КАМ, которая была диагностирована гистологически у 5 пациентов с интралобарной секвестрацией и 15 пациентов с экстралобарной секвестрацией в данном исследовании.

ИЛС гистологически была верифицирована в 29 случаях, которые были подвергнуты анализу и статистической обработке, и представлены в данной главе. В 28 (96.55%) случаях предварительно предполагаемый диагноз ИЛС, установленный на основании результатов КТ и ангиографических исследований, совпал с патоморфологическими данными. Еще в одном случае аберрантный сосуд лучевыми методами отчетливо выявлен не был, КТ-картина соответствовала КАМ II типа, патоморфологически было установлено сочетание двух пороков: ИЛС и КАМ II типа. Также еще в 4 случаях определялось сочетание ИЛС и КАМ I и II типа, как на основании лучевых признаков, так и гистологически.

Патоморфологически при ИЛС доля легкого была плотная или плотноватая, в состоянии ателектаза, темно-красного, синюшно-красного или синюшно-серого цвета, на разрезе темно-красная с белесоватыми очагами или пестрого цвета, с наличием мелких кист диаметром до 12 мм - в 4 случа-

ях, а также крупной полости 20 мм в диаметре и более мелкими кистами – в 1 случае, что соответствовало случаям КАМ II и КАМ I по результатам КТ.

Гистологические признаки ИЛС в данном исследовании представлены в таблице 51.

Таблица 51. – Гистологические признаки итралобарной секвестрации (n=29)

Гистологические признаки ИЛС	Число больных	
	абс.	%
Многочисленные просветы сосудов /увеличение их количества	29	100.0
Увеличение толщины стенок сосудов	29	100.0
Крупноочаговые кровоизлияния	29	100.0
Бронхи мелкого и среднего калибра обычного гистологического строения	29	100.0
Макрофаги, рыхлые белковые массы в просвете мелких бронхов	17	58.62
В просвете альвеол – скопления макрофагов, сегментоядерные лейкоциты/нейтрофилы	14	48.28
Ателектазированные участки легочной ткани	18	62.07
Немногочисленные ателектазы	11	37.93
Участки эмфиземы	26	89.66
Очаги скопления гемосидерофагов	25	86.21
Очаговая лимфоидная инфильтрация	9	31.03
Лимфоидные фолликулы	6	20.69
Множественные кисты различного диаметра	5	17.24
Стенки кист выстланы цилиндрическим эпителием	5	17.24
Содержимое кист – макрофаги, белковые массы, нейтрофилы	3	10.34

Гистологически при ИЛС в данной главе во всех 29 случаях – 100% (p=0, различие значимо) выявлялись многочисленные просветы крупных сосудов, увеличение их количества и толщины стенок, также во всех случаях в гистологических препаратах визуализировались бронхи мелкого и среднего калибра обычного гистологического строения (p=0.001, различие значимо), в 100% определялись крупноочаговые кровоизлияния (p=0, различие значимо) и в 86.21% очаги скопления гемосидерофагов (p= 0.015, различие значимо).

Во всех случаях визуализировалась легочная ткань обычного строения, но в 62.07% (p= 0.004, различие значимо) ателектазированные участки легочной ткани имели большую протяженность, а в 37.93% (p= 0.011, различие значимо) ателектазы были немногочисленны. Также в 89.66% (p= 0.024, различие значимо) определялись участки эмфиземы. Следует отметить, что в 58.62% (p= 0.03, различие значимо) в просвете мелких бронхов определялись макрофаги и рыхлые белковые массы, а в 37.93% (p= 0.09, различие значимо) – скопления макрофагов, сегментоядерные лейкоциты, нейтрофилы определялись в просвете альвеол. При этом в гистологическом заключении вторичный воспалительный процесс был указан в 13 (44.83%) случаях.

Сопоставление КТ-паттернов с гистологическими признаками при развитии вторичного воспалительного процесса именно при ИЛС имеет большое прогностическое значение. В данном исследовании при ИЛС у 13 детей отмечено соответствие КТ-признаков и гистологических данных: зонам консолидации легочной ткани у 7 больных и неоднородной структуре уплотнения легочной ткани у 6 при КТ соответствовали гистологические признаки очаговой лимфоидной инфильтрации легочной ткани у 9 с наличием лимфоидных фолликулов у 6 из них, а также у всех 13 (p= 0.09, различие значимо) в просвете альвеол определялись скопления макрофагов и нейтрофилов, сегментоядерные лейкоциты. Следует отметить, что у 2 больных и при КТ, и гистологически определялись кисты, причем на КТ кисты содержали горизонтальный уровень жидкости, а гистологически содержимым кисты были макрофаги, рыхлые белковые массы, нейтрофилы (p= 0.607, различие не

определено). В обоих случаях это было вторичное воспаление на фоне двух фокальных пороков легких: КАМ и ИЛС.

Еще у одного ребенка возникли трудности при сопоставлении КТ и гистологических данных. На КТ, выполненных в возрасте 8 суток жизни, в нижней доле правого легкого было выявлено крупное объемное образование, неоднородной структуры с множеством разнокалиберных кист от 6 мм до 13 мм в диаметре, заполненных жидкостным компонентом, с достаточно ровными стенками, разделенных между собой тонкими мягкотканными перегородками, которые накапливали контрастный препарат при МСКТАг (рисунок 46). Также в результате МСКТАг отчетливо определялся аберрантный артериальный сосуд, отходящий от передней стенки брюшной аорты на 4 мм выше чревного ствола на уровне тела Th12 позвонка, диаметром до 2,1 мм у устья и разделяющийся на 2 ветви выше диафрагмы, идущие к патологическому образованию. Дренаж осуществлялся в нижнюю легочную вену. Ребенок был оперирован на 9 сутки жизни и гистологически было подтверждено сочетание ИЛС и КАМ II типа с выраженным вторичным воспалением. На КТ данные кисты были полностью заполнены жидкостью, которая, учитывая возраст ребенка 8 дней и отсутствие клинических проявлений, была расценена нами как фетальная. Однако микроскопически в исследуемом материале – доля легкого с наличием множественных разнокалиберных полостей, выстланных мерцательным эпителием, заполненным гноем. Часть легочной ткани – с гнойным расплавлением (рисунок 46).

У 4 детей по результатам КТ предполагалось сочетание интралобарной секвестрации с КАМ I типа у одной новорожденной девочки и КАМ II типа у 3 на основании отчетливо выявляемых кист диаметром от 2 мм до 12 мм в структуре патологически измененного участка легочной ткани. У 3 из них гистологически также были выявлены признаки КАМ II типа: множественные разнокалиберные кисты, выстланные цилиндрическим эпителием, некоторые из кист содержали слизь, слущенный, десквамированный эпителий (рисунок 55) и КАМ I типа: крупная киста диаметром 20 мм и

множественные кисты диаметром до 7 мм, выстланные бронхиальным цилиндрическим эпителием, а также во всех 5 случаях - незрелые аденоматоидные структуры, типичные для КАМ. Именно гистологическая верификация КАМ позволила подтвердить у этих детей наличие двух фокальных пороков легких одновременно, и, соответственно, правильно установленный диагноз на основании результатов МСКТАг определил сроки и объем оперативного вмешательства.

Экстралобарная секвестрация гистологически была верифицирована в 36 случаях, которые были подвергнуты анализу и статистической обработке, и представлены в данной главе. В 32 (88.87%) случаях предварительно предполагаемый диагноз ЭЛС, установленный на основании результатов КТ и ангиографических исследований, совпал с патоморфологическими данными.

В 2-х случаях при КТ определялась зона уплотнения легочной ткани без четкого отграничения, неоднородной структуры, неравномерно накапливающая контрастный препарат при МСКТАг – данные изменения были расценены как вторичный воспалительный процесс на фоне ИЛС. Воспалительный процесс гистологически был подтвержден в обоих случаях, но при оперативном вмешательстве и гистологически был установлен диагноз именно ЭЛС.

Еще в 2-х случаях при интраабдоминальной локализации объемного образования несмотря на наличие сосуда, идущего от брюшного отдела аорты в сторону образования, на основании неоднородной структуры образования с отчетливым накоплением контрастного препарата «солидным» компонентом при МСКТАг, изменения и до и после операции были расценены как опухоль левого надпочечника. Гистологически же установлен диагноз ЭЛС.

Не меньшие трудности вызвало и гистологическое заключение о КАМ II типа в 15 (41.67%) случаях из 36 ЭЛС данного исследования.

Патоморфологически при ЭЛС определялась легочная ткань синюшно-красного или серо-синюшного цвета, на разрезе пестрая, серо-желтого цвета. Макроскопически кисты не определялись ни в одном из случаев.

Гистологические признаки ЭЛС в данном исследовании представлены в таблице 52.

Таблица 52. – Гистологические признаки экстралобарной секвестрации (n=36)

Гистологические признаки ЭЛС	Число больных	
	абс.	%
Многочисленные толстосткенные аномальные артериальные сосуды	36	100.0
Увеличение количества венозных сосудов	36	100.0
Фиброзная ткань, множественные капилляры и лимфоциты	36	100.0
Бронхи мелкого и среднего калибра обычного гистологического строения	36	100.0
Незрелые кистозные аденоматоидные структуры	15	41.67
Спавшиеся альвеолы	36	100.0
Нормальные альвеолы с обычной выстилкой альвеолоцитами	32	88.89
В просвете альвеол – макрофаги, гемосидерофаги	28	77.78
В просвете альвеол – скопления макрофагов, рыхлые белковые массы	2	5.56
В просвете альвеол – сегментоядерные лейкоциты /нейтрофилы	2	5.56
Ателектазированные участки легочной ткани	30	83.33
Немногочисленные ателектазы	6	16.67
Множественные бронхиолоподобные структуры, выстланные цилиндрическим эпителием	28	77.78
Выстилка кист – цилиндрический мерцательный эпителий	15	41.67
Отсутствие гиалинового хряща	15	41.67

Гистологически при ЭЛС в данной главе во всех 36 случаях визуализировались многочисленные толстостенные артериальные и венозные сосуды

(p=0, различие значимо), расположенные в толще фиброзной ткани (p=0.001, различие значимо), спавшиеся альвеолы (рисунок 60), а также в 77.78% (p=0.02, различие значимо) бронхиолоподобные структуры, выстланные цилиндрическим эпителием, содержащие экссудат, макрофаги (рисунок 60).

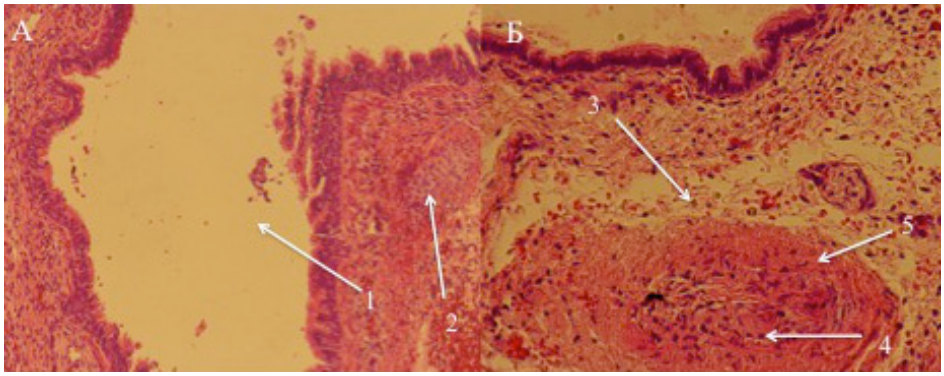


Рисунок 60. – Больная Р. (и/б № 15161/2012) оперирована на 32-е сутки жизни. Экстралобарная секвестрация. А — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×20. Крупный бронх (1) с участком формирующегося гиалинового хряща (2); Б — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×10. Крупный артериальный сосуд (3), просвет его резко сужен за счет пролиферации эндотелия (4) и гипертрофии мышечной оболочки (5)

При диагностике ЭЛС, особенно интраабдоминальной локализации, важным является выявление нормальных легочных структур: во всех случаях в гистологических препаратах визуализировались бронхи мелкого и среднего калибра обычного гистологического строения (p=0.001, различие значимо), в 88.89% нормальные альвеолы с обычной выстилкой альвеолоцитами (p= 0.013, различие значимо). Также у 100% (p= 0.01, различие значимо) гистологически выявлялись спавшиеся альвеолы и бронхиолоподобные структуры (рисунок 61), в 83.33% (p= 0.024, различие значимо) распространенные ателектазы и в 16.67% (p= 0.607, различие незначимо) - немногочисленные, что полностью соответствовало КТ-признакам объемного воздействия ЭЛС (рисунок 62).

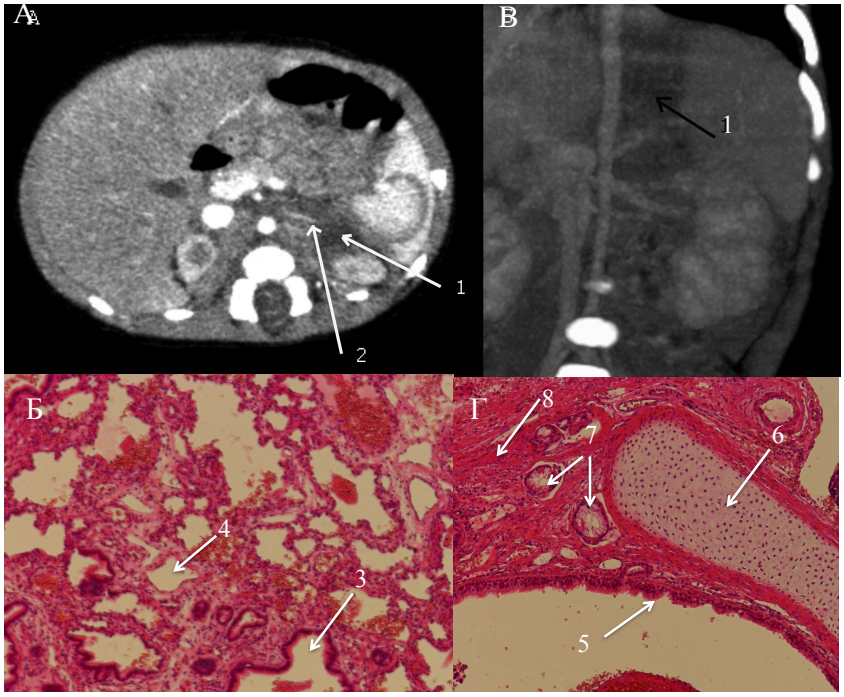


Рисунок 61. – Больной К. (и/б № 9068/2012) 20-е сутки жизни. Роды - 36 нед. 2890 г, по Апгар 8/9б. Пренатально (с 20-й недели) по УЗИ и МРТ - образование в области левой почки. А – МСКТАг на уровне супраренальных отделов; В — MIP реконструкция: забрюшинно в области верхнего полюса левой почки (в проекции левого надпочечника) — патологическое образование неправильной формы (1), неравномерно накапливающее контрастное вещество, без кальцификатов. Левая почка минимально оттеснена, контуры ее не деформированы. Визуализируется аберрантный сосуд (2), отходящий от брюшного отдела аорты. Операция на 30 сутки жизни - удаление образования забрюшинного пространства. Б – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×40. нормальные легочные структуры: бронх (3); альвеолярный ход (4). Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×100. Стенка бронха выстлана бронхиальным эпителием (5), в стенке – хрящ (6), бронхиальные железы (7), фиброзная ткань (8)

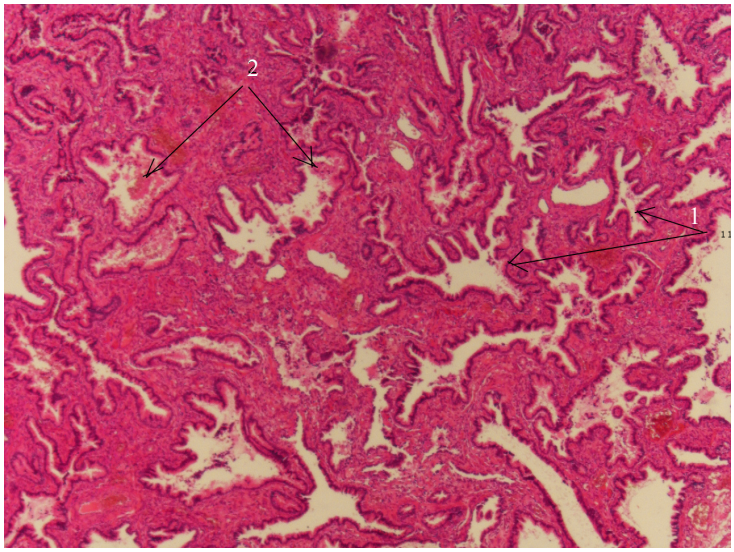


Рисунок 62. – Больной К. (и/б № 9068/2012) оперирован на 32-е сутки жизни. Экстралобарная секвестрация. Микропрепарат, окраска гематоксилин-эозин, х10. Типичная гистологическая картина КАМ II типа: бронхиолоподобные структуры, выстланные цилиндрическим эпителием (1), в некоторых – экссудат, макрофаги (2)

Признаки воспалительного процесса морфологически отмечены у 2 детей с экстралобарной секвестрацией: макрофаги, рыхлые белковые массы, скопления сегментоядерных лейкоцитов/нейтрофилов) (рисунок 63) – именно у этих больных они были расценены как ИЛС с воспалением при КТ и имели нечеткие контуры.

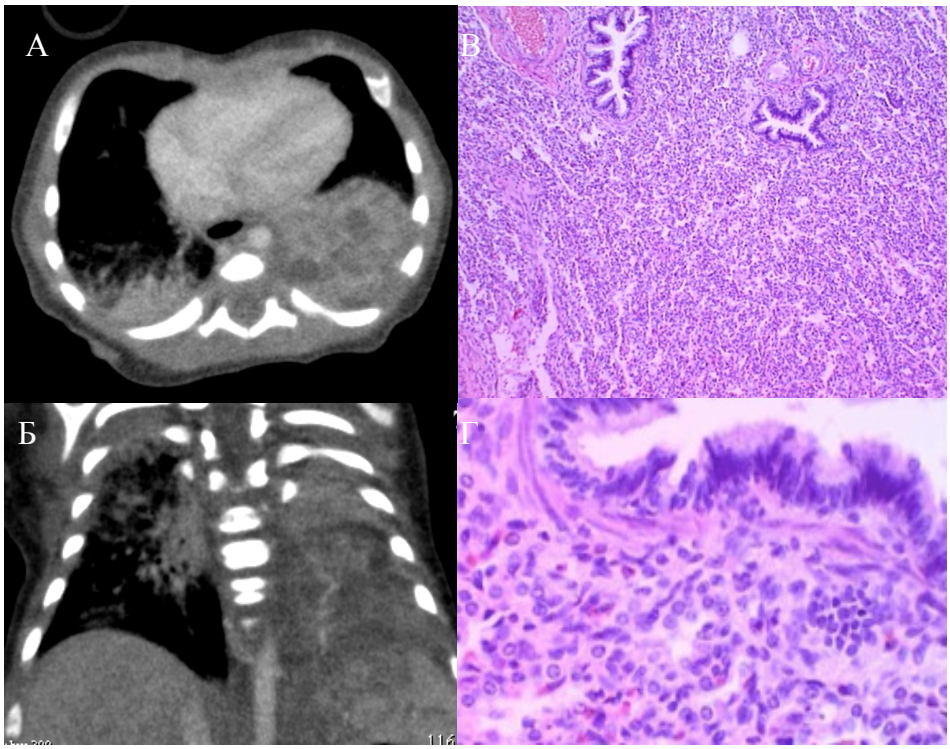


Рисунок 63. – Больная Ф. (и/б №16089/2013) 36-е сутки жизни. Роды - 38 нед. 3140 г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 34-й неделе беременности – порок развилия левого легкого. А – МСКТАг в аксиальной проекции; Б — Реформация в корональной проекции. В левом реберно-позвоночном углу (в проекции базальных сегментов нижней доли левого легкого) определяется образование неоднородной структуры: участки солидной плотности с активным накоплением контрастного препарата и зоны кистозной плотности с нечеткими контурами. Выражено объемное воздействие. Выявляется аберрантный артериальный сосуд, отходящий от грудной аорты на уровне Th11 позвонка, кровоснабжающий это образование. Патологических венозных сосудов не выявлено. В – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×40. Аномальный артериальный сосуд и множественные кистозные полости, которые выстланы бронхиальным цилиндрическим эпителием. Огромное количество макрофагов, многоядерных клеток. Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×100. Стенка кисты инфильтрирована лимфоцитами, с признаками выраженного воспаления

В данном исследовании у 15 детей при ЭЛС только микроскопически при гистологическом исследовании препаратов определялись изменения, типичные для КАМ II типа: незрелые кистозные аденоматоидные структуры, выстланные цилиндрическим мерцательным эпителием, межальвеолярная

интерстициальная ткань представлена фиброзной тканью, капиллярами и лимфоцитами (рисунок 64).

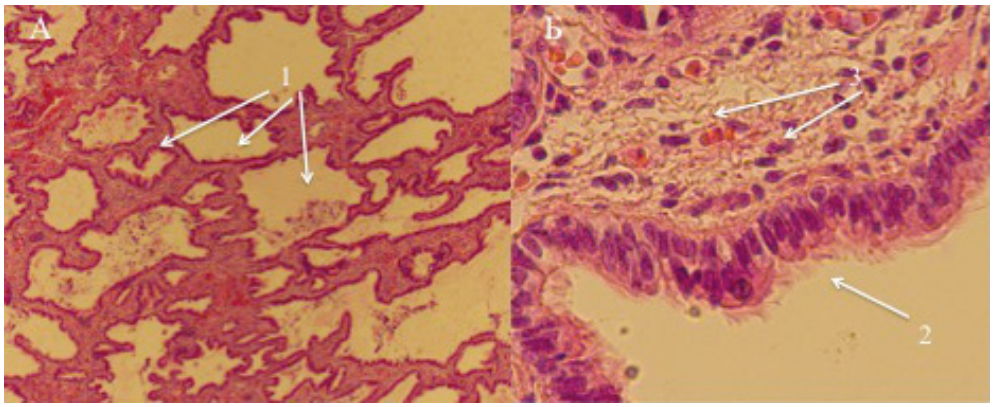


Рисунок 64. – Больная Р. (и/б № 15161/2012) 23-и сутки жизни. Роды - 40 нед. 3350 г, по Апгар 8/9б. Пренатально по УЗИ с 32 недели беременности - образование в области левого надпочечника. Операция на 30 сутки жизни - удаление образования забрюшинного пространства. А – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×10. Б – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, ×40. Гистологическая картина КАМ II типа: незрелые кистозные аденоматоидные структуры (1), выстланные цилиндрическим мерцательный эпителием (2), межальвеолярная интерстициальная ткань (3)

Следует отметить, что в этих 15 случаях при КТ ЭЛС визуализировалась, как полностью безвоздушная структура: в 8 из них неоднородной плотности по данным КТ, неравномерно, но достаточно активно накапливающая контрастный препарат при МСКТАг. Именно у этих детей было отмечено выраженное объемное воздействие со смещением средостения в здоровую сторону. Возможно, выявленные КТ-признаки стоит рассматривать, как КАМ II типа в структуре ЭЛС. Однако еще у 7 новорожденных с гистологической картиной КАМ II типа при КТ данное образование имело однородную структуру, достаточно равномерно накапливало контрастный препарат, объемное воздействие было умеренным.

Выявляемая при КТ и КТАг неоднородная структура ЭЛС и неравномерное накопление контрастного препарат лишь отчасти может свидетельствовать о наличии КАМ II в структуре данного порока. Более прогностически значимым по результатам КТ у новорожденных и детей раннего возраста следует считать оценку степени объемного воздействия.

Таким образом, гистологическое выявление КАМ при экстралобарной секвестрации при отсутствии изменений, типичных для КАМ по результатам КТ, не противоречит данному диагнозу и позволяет предположить вторичный характер КАМ в структуре основного порока – экстралобарной секвестрации легкого.

ГЛАВА 5. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВРОЖДЕННЫХ БРОНХОЭНТЕРОГЕННЫХ КИСТ И БРОНХИАЛЬНОЙ АТРЕЗИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В этой главе представлены результаты обследования 19 детей с врожденными бронхоэнтерогенными кистами и 19 детей с бронхиальной атрезией (БА). Так как верификация бронхогенных и энтерогенных кист возможна только гистологически, было решено объединить эти два диагноза в одну группу: соответственно, врожденные бронхоэнтерогенные кисты (БЭК) и БА составили по 10.27% среди всех больных, являющихся предметом настоящего исследования.

Бронхоэнтерогенные кисты постнатально были диагностированы у 23 детей в возрасте до 3 лет, хирургическое лечение проведено у 19 из них, в 1 случае родители от операции отказались, еще 4 ребенка находятся под наблюдением детского хирурга с регулярным МСКТ/МРТ контролем.

В данном исследовании БА была диагностирована у 27 детей. У 8 детей, не имевших клинических проявлений, и у которых диагноз БА не вызывал сомнений как при первичном, так и при контрольных МСКТ-исследованиях, от оперативного лечения было решено отказаться, дети находятся под наблюдением. 19 (10.27%) пациентам из 27 проведено хирургическое лечение, и диагноз БА подтвержден гистологически. Следует отметить, что у 5 на фоне БА развилась вторичная КАМ, но, как и было оговорено в главе 3, эти дети вошли именно в данную группу. Еще у 2 ребенка было сочетание данных двух фокальных пороков развития легких: бронхогенной кисты и БА.

Выполнение КТ и КТ-ангиографии было необходимо для выявления патологических изменений в легочной ткани и средостении, детальной оценки патологического образования, в том числе характера накопления (отсутствие накопления) контрастного препарата в его структуре, дифферен-

циальной диагностики с другими патологическими процессами в легких и средостении у новорожденных и детей раннего возраста. МРТ грудной полости у детей с БЭК позволило оценить содержимое кисты, что повлияло на точную диагностику данного порока, а также использовалось при динамическом наблюдении и оценке степени изменения размеров и объемного воздействия кисты.

Показаниями для проведения МСКТ-исследования у больных этой группы явились:

- подозрение на порок развития легких или объемное образование грудной полости по данным пренатальных УЗИ и МРТ;
- подозрение на порок развития легких по данным предшествующего постнатального УЗИ и клинико-рентгенологического обследования;
- подозрение на объемное образование легких и средостения по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования;
- наличие кистозных изменений в легких на рентгенограмме грудной клетки и отсутствие или атипичная клиническая картина заболевания;
- несоответствие клинических и рентгенологических данных.

Выделено 2 подгруппы пациентов.

В первой подгруппе (30 детей) поводом для госпитализации явилось наличие патологических изменений в легких при пренатальном УЗИ и МРТ-исследованиях. В направлениях на КТ киста легкого/средостения как предполагаемый патологический процесс была указана у 5 новорожденных, еще у 25 пренатально подозревали другие заболевания: врожденную КАМ легкого – 17 наблюдений, врожденный порок развития легкого – 4, секвестрацию легкого – 2, объемное образование средостения – 1 и образование правого легкого – 1 наблюдение.

Диагноз бронхоэнтерогенной кисты при постнатальной КТ у новорожденных этой подгруппы был подтверждён у 5 из них, у 7 пренатально

предполагался другой патологический процесс: врожденная КАМ легких – 3 случая, врожденный порок развития легкого – 2, объемное образование средостения – 1 и образование легкого – 1 случай.

Диагноз врожденной бронхиальной атрезии легкого у всех 18 больных данной подгруппы был установлен лишь постнатально. По данным пренатального УЗИ, предполагалась врожденная КАМ легкого у 14, врожденный порок развития легкого – у 2, секвестрация легкого также у 2 больных. Именно выполнение КТ и МСКТАг у этих новорожденных позволило диагностировать данный порок развития.

Во вторую подгруппу были включены 8 детей: 1– с БА и 7 – с БЭК, у которых поводом для госпитализации было наличие патологических изменений в легких на рентгенограммах грудной клетки, рентгенография легких выполнялась по поводу воспалительного процесса или для исключения его у 5 детей, а также обследование и лечение по поводу другого патологического процесса: подозрение на КАМ в одном случае, лечение изолированной формы атрезии пищевода (гастростомии, шейной эзофагостомии) и контрольное обследование во втором случае, обследование у кардиолога с выполнением УЗИ сердца у третьего ребенка. В этой подгруппе КТ выполняли с целью дифференциальной диагностики патологических изменений, а также при несоответствии клинико-анамнестических и рентгенологических данных. Следует отметить: анамнестически было выявлено, что у 6 детей этой подгруппы пренатальное УЗИ выполнялось, но было расценено как норма.

Таким образом, у 5 (13.16%) детей этой группы новорожденных постнатальный диагноз врожденной БЭК соответствовал пренатально установленному диагнозу врожденной кисты легкого.

У остальных 33 (86.84%) детей этой группы изменения в легких, которые по данным предшествующих пренатальных и постнатальных клинико-рентгенологических исследований расценивались как другие патологическими процессы, были обусловлены врожденной БЭК у 14 (36.84%) детей и БА

– у 19 (50%). Данный диагноз был установлен только после выполнения КТ и МСКТ-ангиографии.

5.1 Характеристика клинического течения врожденных бронхоэнтерогенных кист и бронхиальной атрезии у новорожденных и детей раннего возраста

Клинические проявления данных пороков определялись вариантом порока и степенью объемного воздействия в зависимости от локализации патологического образования, а также от наличия сопутствующих заболеваний.

Возраст при поступлении в стационар у больных первой и второй подгруппы существенно отличался и представлен в таблице 53. Соотношение между мальчиками и девочками составило 1:1, и также отмечено в данной таблице.

Таблица 53. – Возраст и пол больных данной группы при поступлении в стационар (n=38)

Возраст больных	1 подгруппа (n=30)		2 подгруппа (n=8)	
	Мальчики (n=15)	Девочки (n=15)	Мальчики (n=4)	Девочки (n=4)
Минимальный	2 сутки	2 сутки	17 сутки	2 сутки
Максимальный	24 сутки	28 сутки	4 мес	2 года 9 мес
В среднем	17-е сутки жизни		12 месяцев	

Из таблицы 53 следует, что больные 1-ой подгруппы поступали в сроки от 2 суток до 28 суток жизни. При этом у новорожденных 1-ой подгруппы с клинической симптоматикой в виде ДН были лишь 3 ребенка, у остальных 27 новорожденных показанием для госпитализации и дообследования явились данные пренатальных УЗИ и МРТ-исследований.

Сроки поступления больных 2-ой подгруппы в стационар были от 2 суток жизни до 2 лет 9 месяцев. У детей 2-ой подгруппы клиническая

симптоматика в виде обструктивного синдрома различной степени присутствовала лишь у 4 детей. Основным показанием для выполнения КТ грудной полости и МСКТАг у детей данной подгруппы явилось наличие изменений на рентгенограммах грудной клетки у 3, при УЗИ сердца у 1 ребенка, и лишь у 4 именно клинические проявления, а также признаки дыхательной недостаточности явились показанием для госпитализации и дальнейшего обследования.

Был проведен анализ течения беременности и родов, оценки сроков гестации, веса при рождении ребенка, оценки по шкале Апгар, а также сопутствующих пороков развития, особенно в подгруппе 1. Эти данные представлены в таблице 54.

Таблица 54. – Демографические и клинические параметры проанализированных пациентов данной группы (n=38)

Демографические и клинические параметры	1 подгруппа (n=30)		2 подгруппа (n=8)	
	абс.	%	абс.	%
Срок гестации (недель) Минимум Максимум В среднем	 30 41 38.23		 38 40 38.16	
Вес при рождении (грамм) Минимум Максимум В среднем	 1790 4450 3240		 1450 4360 3050	
Оценка по шкале Апгар, баллы Минимум Максимум В среднем	 6/7 8/9 7.8		 6/7 8/9 8.14	
Роды по счету: Первые Вторые	 24 6	 63.16 15.79	 5 3	 13.16 7.89
Тип родов: Срочные Преждевременные	 28 2	 73.69 5.26	 8 -	 21.05 -
Кесарево сечение	5	13.16	1	2.63

Продолжение таблицы 54

Демографические и клинические параметры	1 подгруппа (n=30)		2 подгруппа (n=8)	
	абс.	%	абс.	%
Неблагоприятные факторы течения беременности Всего в группе	15	39.47	3	7.89
	18			47.36%
Вирусно-бактериальные заболевания матери	5	13.16	5	13.16
Всего в группе	10			26.32%
Патологические зависимости матери, всего Алкоголизм Табакокурение	8 1 7	21.05 2.63 18.42	1 - 1	2.63 - 2.63
Всего в группе	9			23.68%

Представленные данные таблицы 54 указывают на то, что показатели у больных 1-ой группы средний гестационный возраст составил 38 недель, 2-ой – 38,5, а средняя масса тела при рождении– 3240 и 3050 грамм соответственно, по шкале Апгар оценка составляла от 6/7 баллов до 8/9 баллов (7.8 и 8.14), дети родились от первых- третьих, в 94.74% - срочных родов, лишь 5.26% составили преждевременные роды, у 6 (15.79%) из 38 путем кесарева сечения. Неблагоприятные факторы течения беременности выявлены в 47.36%, вирусно-бактериальные заболевания матери в 26.32%, патологические зависимости матери (алкоголизм, табакокурение) в 23.68% случаев.

Следует также отметить, что сопутствующая патология была выявлена у 8 из 38 детей данной группы. Сопутствующие нозологические диагнозы представлены в таблице 55.

Таким образом, сопутствующая патология была выявлена в 23.68% в данной группе, но не являлась определяющей, на выбор тактики лечения повлияла в 5.26% случаев.

В данном исследовании клинические проявления БЭК у 6 детей были обусловлены степенью объемного воздействия, что определялось преимуще-

ственно локализацией процесса, также у 2 новорожденных клинические симптомы были обусловлены сопутствующей патологией. Клинические проявления БА у 9 новорожденных данной группы выражались в бронхобструктивном синдроме (4), одышке (2), развитии дыхательной недостаточности (3). Одна новорожденная девочка была интубирована прямо в роддоме, а 5 новорожденным требовалась респираторная поддержка в виде кислородной маски (CPAP). Еще у 8 детей с бронхиальной атрезией клинические проявления заболевания отсутствовали, что определило выбор тактики лечения: после выполнения КТ и МСКТАг от хирургического лечения было решено отказаться, дети оставлены под наблюдение. Эти пациенты были исключены из данной группы фокальных пороков развития в настоящем исследовании.

Таблица 55. – Сопутствующий диагноз в данной группе (n = 38)

Нозологический диагноз	Количество детей		Изменение тактики лечения	
	абс.	%	абс.	%
Атрезия пищевода, изолированная форма	1	2.63	1	2.63
Множественные пороки развития: Атрезия пищевода с НТПС. Атрезия ануса	1	2.63	1	2.63
Вариант развития сосудов: Брахиоцефальный ствол справа	1	2.63	-	-
Открытое овальное окно	1	2.63	-	-
Дефект межжелудочковой перегородки	5	13.16	-	-
ВСЕГО	9	23.68	2	5.26

После выполнения КТ и установления окончательного диагноза определены показания для выполнения оперативного лечения: срочные у 4 больных, срочно-плановые – у 8, плановые – у 26, при этом, у 8 пациентов оперативное лечение было выполнено в плановом порядке через 6 месяцев (5), через 12 месяцев (2) и через 18 месяцев (1) с предшествующим КТ-контролем.

Сроки выполнения операции и возраст больных на момент оперативного лечения представлены в таблицах 56, 57 и 58, 59 соответственно, а также на рисунке 65.

Таблица 56. – Сроки выполнения операции у больных бронхоэнтерогенными кистами (n= 19)

Сроки выполнения операции	1 подгруппа (n=12)		2 подгруппа (n=7)	
	абс.	%	абс.	%
Срочные (24-48 часов)	2	6.15	-	1.54
Срочно-плановые (8-10 дней)	2	47.69	2	10.77
Плановые (более 10 дней)	8	24.62	5	3.08

Таблица 57. – Сроки выполнения операции у больных бронхиальной атрезией (n= 19)

Сроки выполнения операции	1 подгруппа (n=18)		2 подгруппа (n=1)	
	абс.	%	абс.	%
Срочные (24-48 часов)	1	6.15	1	1.54
Срочно-плановые (8-10 дней)	4	47.69	-	-
Плановые (более 10 дней)	13	24.62	-	-

Таблица 58. – Возраст на момент выполнения операции у больных с бронхоэнтерогенными кистами (n= 19)

Возраст больных	1 подгруппа (n=12)		2 подгруппа (n=7)	
	абс.	%	абс.	%
До 2-х суток жизни	-	-	1	5.26
3-30 сутки жизни	3	15.79	1	5.26
До 6 месяцев	6	31.59	2	10.53
От 6 до 12 месяцев	-	-	-	-
От 12 до 18 месяцев	1	5.26	-	-
От 18 до 24 месяцев	1	5.26	2	10.53
От 24 до 36 месяцев	1	5.26	1	5.26

Таблица 59. – Возраст больных на момент выполнения операции у больных бронхиальной атрезией (n= 19)

Возраст больных	1 подгруппа (n=18)		2 подгруппа (n=1)	
	абс.	%	абс.	%
До 2-х суток жизни	-	-	-	-
3-30 сутки жизни	8	42.10	1	5.26
До 6 месяцев	5	26.32	-	-
От 6 до 12 месяцев	2	10.53	-	-
От 12 до 18 месяцев	2	10.53	-	-
От 18 до 24 месяцев	1	5.26	-	-

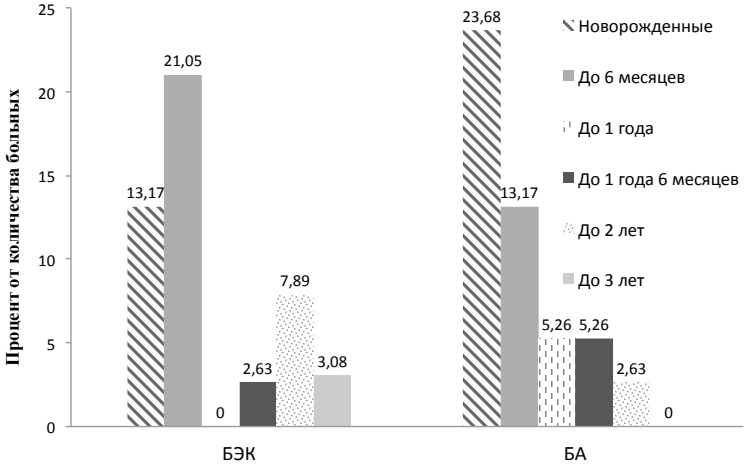


Рисунок 65. – Гистограмма возраста больных на момент выполнения операции в данной группе (n= 38)

Таким образом, хирургическое лечение было выполнено в период новорожденности у 5 (13.17%) по поводу БЭК и у 9 (23.68%) по поводу БА. Примерно такое же количество детей перенесли операцию в возрасте до 6 месяцев: 8 (21.05%) и 5 (13.17%) соответственно. Еще 11 (28.95%) пациентов были прооперированы в сроки от 1 до 3 лет жизни: 6 и 5 детей соответственно. Срочные показания у детей с БЭК у 2 (5.26%) определялись сопутствующей патологией: атрезией пищевода у одного новорожденного и множественные пороки развития: атрезия пищевода с НТПС, атрезия ануса, – у другого. Срочные показания для оперативного лечения у 2 (5.26%) больных БА были обусловлены ДН. У большинства пациентов показания были плано-

вые и составили по 34.21% (у 13), а также срочно-плановые: по 10.53% (у 4) соответственно.

Объем оперативного вмешательства определялся локализацией и распространенностью патологического процесса по результатам КТ. Виды оперативного вмешательства у больных с БА и БЭК представлены на рисунках 66 и 67 соответственно.

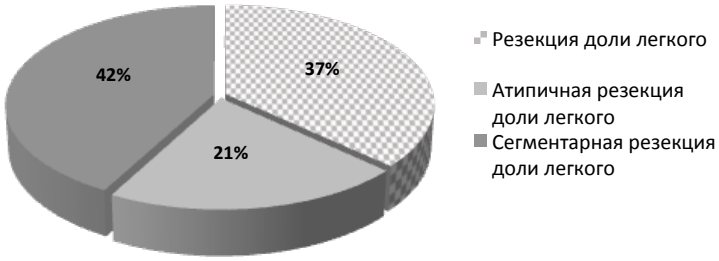


Рисунок 66. – Виды оперативного вмешательства у больных с бронхиальной атрезией (n=19)

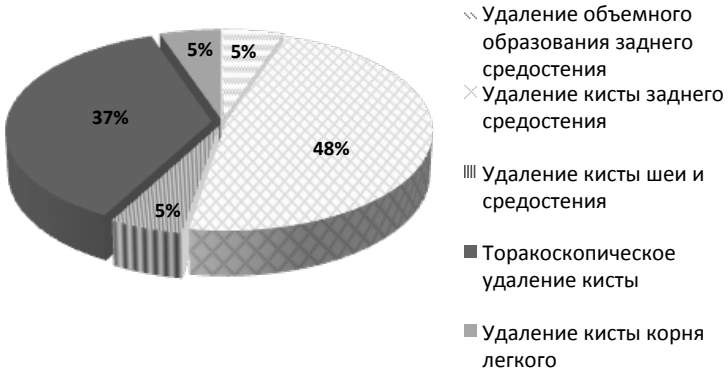


Рисунок 67. – Виды оперативного вмешательства у больных с бронхоэнтерогенными кистами (n=19)

Таким образом, резекция доли легкого была выполнена у 7 (36.84%) больных с БА, еще у 12 объем операции был ограничен частью доли легкого: атипичная резекция у 4 (21.05%) и сегментарная резекция у 8 (42.11%) боль-

ных с БА. Всем 19 (100%) пациентам с БЭК было выполнено удаление кисты в зависимости от локализации (у 1 – в корне легкого), при этом у 7(36.85%) из них – торакоскопически.

Послеоперационный период у 35 (92.10%) больных этой группы протекал гладко, у 3 (7.89%) в послеоперационном периоде потребовалось более длительное (до 11 суток) дренирование плевральной полости. Все больные были экстубированы на 1-5 сутки после операции, парентеральное питание начато с 1-4 суток после операции, выписаны домой в сроки от 1 до 24 суток после операции – 33 ребенка, что отражено в таблице 60.

Таблица 60. – Течение послеоперационного периода у больных данной группы (n=38)

Послеоперационный период	БЭК (n=19)		БА (n=19)	
	абс.	%	абс.	%
Экстубированы после операции на:				
1-е сутки	7	36.84	11	57.90
2-е сутки	8	42.11	4	21.06
3-и сутки	3	15.79	2	10.52
4-е сутки	-	-	2	10.52
на 5-е сутки	1	5.26	-	-
в среднем	1.88		1.48	
Дренирование плевральной полости после операции:				
в течение 1-х суток	4	21.05	-	-
в течение 2-х суток	5	26.33	3	15.79
в течение 3-х суток	4	21.05	6	31.58
в течение 4-х суток	4	21.05	9	47.37
в течение 5-и суток	2	10.52	-	-
в течение 11 суток	-	-	1	5.26
в среднем	2.81		2.8	

Продолжение таблицы 60.

Послеоперационный период	БЭК (n=19)		БА (n=19)	
	абс.	%	абс.	%
Парентеральное питание после операции:				
с 1-х суток	4		-	
с 2-х сутки	9		12	
с 3-х сутки	4		7	
с 4-х сутки	2		-	
в среднем	2.26		1.62	
Выписаны домой после операции:				
1-7 сутки после операции	5		-	
8-14 сутки после операции	7		10	
15-18 сутки после операции	1		5	
19- 24 сутки после операции	3		2	
>25 сутки после операции (max 43)	3		2	
	15.37		11.43	

Таким образом, у большинства больных данной группы отмечалось благоприятное течение послеоперационного периода: экстубация (в среднем на 1.88 и 1.48 сутки) и переход на парентаральное питание в ранние сроки – в среднем на 2.26 и 1.62 сутки соответственно. Послеоперационное пребывание в стационаре у больных с БЭК – от 1 до 43 суток (в среднем, 15.37) у пациентов с БА составило от 8 до 27 дней (в среднем, 11.43).

5.2 Лучевая диагностика бронхоэнтерогенных кист и бронхиальной атрезии

Пренатальные ультразвуковые исследования были выполнены у 30 новорожденных 1-ой подгруппы и 6 детей 2-ой подгруппы. Изменения на пренатальном УЗИ у 6 больных 2-ой подгруппы было расценено как норма. У 30 новорожденный 1-ой подгруппы были диагностированы пренатально

впервые на сроке от 20 до 24 недель у 19 с последующим контролем на сроке 32 недель гестации у 15 из них, и на сроке 26-36 недель у 11 плодов.

При пренатальном УЗИ у 14 больных с БА изменения были описаны как КАМ (рисунок 68), еще у 2 предполагался врожденный порок развития легкого и у 2 – секвестрация легкого: измененная часть легкого имела повышенную эхогенность и нечеткие контуры у 12, однородную структуру в виде кисты у 2, неоднородность структуры за счет кист, содержащих жидкость, отмечена у 3, у 1 из них на фоне структуры повышенной эхогенности определялось округлое анэхогенное бессосудистое образование диаметром 9.7 мм. У одного ребенка пренатально на сроке 20 недель определялось однородное, анэхогенное образование, имеющее тонкие перегородки – киста с ровными, четкими контурами, а также увеличение объема правого легкого, низкое стояние диафрагмы справа, смещение средостения влево, уменьшение в размерах левого легкого.

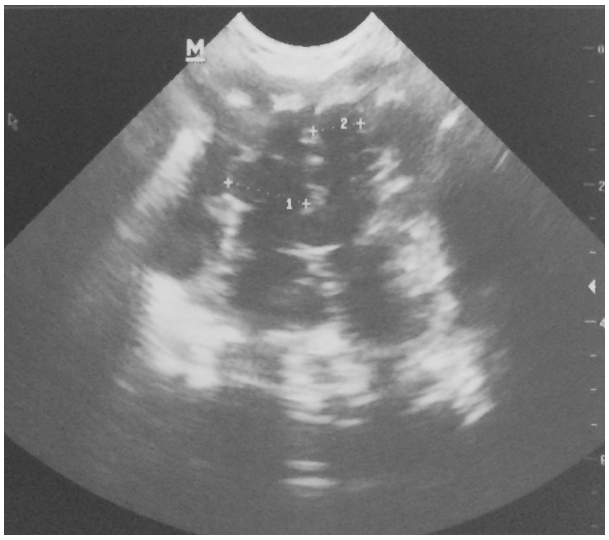


Рисунок 68. – Больная Ф. (и/б № 6306/2016) 36 сутки жизни. Роды - 37 нед. 2580г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 22 неделе беременности. В верхней доле левого легкого плода на фоне повышения эхогенности определялись два анэхогенных образования неправильной формы размерами 12х8 мм и 10х9 мм (без изменения размеров в динамике)

Плевральный выпот на стороне поражения или водянка плода не были выявлены у больных данной группы. В 6 случаях определялось объемное

воздействие в виде смещения средостения в здоровую сторону и уменьшения размеров контрлатерального легкого, при этом в динамике оно не нарастало у 3, нарастало у 1, уменьшилось в 2 случаях.

При пренатальном УЗИ у 3 больных с врожденной БЭК изменения были описаны как КАМ: измененная часть легкого имела повышенную эхогенность, неоднородную структуру и нечеткие контуры у 2, однородную структуру в виде кисты у 1 (рисунок 69). Еще у 1 новорожденной изменения были описаны как киста правого легкого: однородное жидкостное/анэхогенное образование, имеющее тонкие перегородки – киста с ровными, четкими контурами. И лишь у 5 – непосредственно как киста средостения. Объемное воздействие в виде смещения средостения в здоровую сторону и уменьшения размеров контрлатерального легкого определялось в 2 случаях.

Рисунок 69. – Больной Ш. (и/б № 19944/2011) 6 сутки жизни. Роды - 37 нед. 2580г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 30 неделе беременности. В верхних отделах заднего средостения справа – единичное округлое образование размерами 17х12х10 мм, с четкими контурами. Содержимое однородное, кровоток не определяется

Пренатальное МРТ было выполнено у 3 из них, но подтвердило диагноз кисты средостения лишь у 1 плода, у 2 других изменения на МРТ расценены как КАМ и секвестрация легкого.

Всем 38 больным данной группы постнатально были выполнены рентгенограммы грудной клетки в прямой проекции, у 12 – в боковой проекции.

Показания для выполнения рентгенографии грудной клетки представлены в таблице 61.

Таблица 61. – Показания для выполнения рентгенографии у больных данной группы (n=38)

Показания для выполнения рентгенографии	1 подгруппа (n=30)		2 подгруппа (n=8)	
	абс.	%	абс.	%
Сопутствующая патология (атрезия пищевода и др)	2	5.26	2	5.26
Бронхообструкция	-		4	10.52
Дыхательная недостаточность	3	7.89	-	
Данные постнатальных УЗИ	-	-	1	2.63
Данные пренатальных лучевых исследований	25	65.79	-	-

В таблице 61 наглядно представлено, что показания для выполнения рентгенографии грудной клетки существенно отличались в 1-ой и 2-ой подгруппе. Во 2-ой подгруппе показаниями для выполнения рентгенограмм были клинические проявления порока у 4 больных, обследование по поводу другого патологического процесса у 2 и подозрение на кистозное образование средостения по результатам постнатального УЗИ у 1. В 1-ой подгруппе клинические проявления порока развития легкого явились показаниями для рентгенографии лишь у 3 новорожденных, еще у 2 имелись сочетанные пороки развития, потребовавшие рентгенографии, а у 25 новорожденных рентгенограммы грудной клетки были выполнены для подтверждения изменений, выявленных пренатально. При этом, у 5 больных с БЭК изменения на рентгенограммах грудной клетки, выполненных в возрасте до 2-х месяцев, выявлены не были. Одной из этих больных (рисунок 70) было выполнено контрольное рентгенографическое исследование с последующей КТ-ангиографией, а еще у 4 из них в сроки 6 мес. и 1год 2 мес. были сразу выполнены МСКТАг.

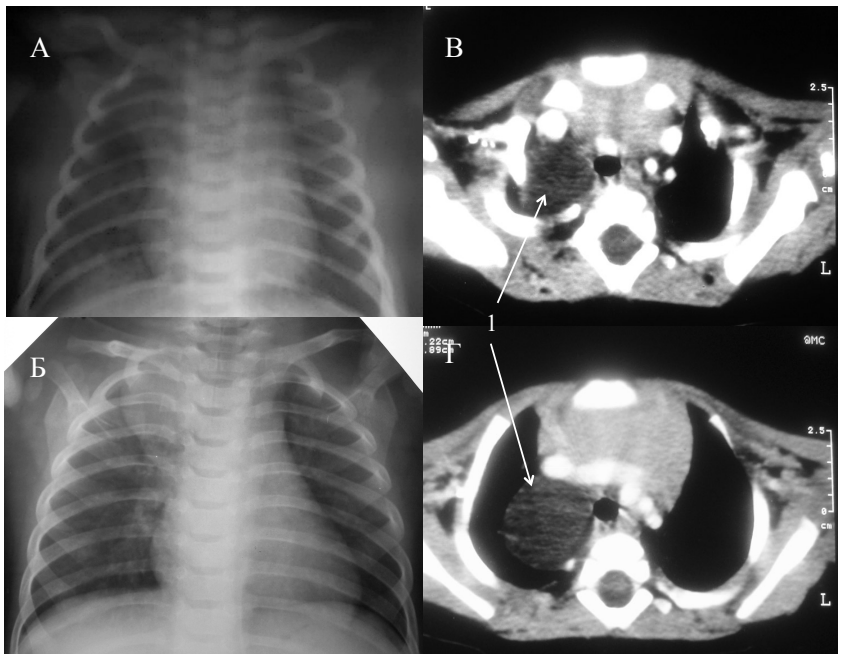


Рисунок 70. – Больная С. (и/б № – 4842/2006) 5 месяцев. Роды - 38 нед. 3200г, по Апгар 8/9б. Пренатально с 22 недели беременности КАМ правого легкого. А – рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции на 2 сутки жизни: патологических образований не выявлено. Динамическое наблюдение, отпущена домой. Б – рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции на 146 сутки жизни: объемное образование верхнего отдела средостения справа. В, Г – КТ-ангиография на 152 сутки жизни: аксиальная проекция, средостенный режим. В верхнем и среднем отделах (от верхней апертуры до уровня бифуркации трахеи) заднего и центрального средостения справа выявляется киста (1) размерами 26х25х24 мм, прилежащая к трахее и пищеводу, но не оказывающая на них давление. Верхняя полая вена смещена кпереди, v. azygos кзади

Изменения на рентгенограммах существенно различались у детей с БА и БЭК. Патологический процесс у обследованных с установленным впоследствии диагнозом БА, по данным рентгенографии, был определен лишь в 14 случаях. Во всех случаях рентгенологически изменения были односторонними, и определялись как: киста с горизонтальным уровнем жидкости в 5.26%, p=0.205 (различие незначимо), образование в легочной ткани в 10.53%, p=0.718 (различие незначимо), зона локального вздутия легочной ткани в 15.78%, p=0.316 (различие незначимо). Наиболее значимыми были рентгенологические признаки: неравномерная воздушность легочной ткани – в 40.36% p=0.011 (различие значимо), участок уплотнения легочной ткани – в 30.12%, p=0.002 (различие значимо). При этом на фоне вздутия выявлялось неправильной овальной формы зона уплотнения у 2 из них, еще у 3 детей на

рентгенограммах участок уплотнения легочной ткани в проекции верхней доли левого легкого (у 2), верхней доли правого легкого (у 1) определялся без достоверных признаков вздутия легочной ткани. В 5 случаях определялось минимальное объемное воздействие.

Локализация патологических изменений при БА в легочной паренхиме по результатам рентгенографии было выявлено лишь у 14 из 19 детей, включенных в данную группу и представлена в таблице 62.

Таблица 62. – Локализация патологических изменений у больных с бронхиальной атрезией по результатам рентгенографии (n = 14/19)

Локализация бронхиальной атрезии	Число больных	
	абс.	%
Правое легкое	6	31.58
- верхняя доля	4	21.05
- средняя доля	-	
- нижняя доля	2	10.53
Левое легкое	8	42.11
- верхняя доля	5	26.32
- нижняя доля	3	15.79
Оба легких	-	-

Еще у 5 детей с установленным впоследствии диагнозом БА изменения на рентгенограмме грудной клетки отсутствовали, показанием для дообследования у этих новорожденных явились данные пренатальных лучевых исследований.

Патологический процесс, по данным рентгенографии, у всех обследованных с установленным впоследствии диагнозом БЭК был односторонним, и определялся как патологическое образование, прилежащее к верхним отделам средостения у 4 детей, в проекции корня правого легкого у 2, выявлялось на фоне сердца и в пространстве Гольцнехта (рисунок 71) при рентгенографии в боковой проекции у 4 детей. Наиболее значимыми были рентгенологические признаки: дополнительное образование – в 42.11% p=0

(различие значимо), расширение тени средостения – в 52.63%, p=0.002 (различие значимо).

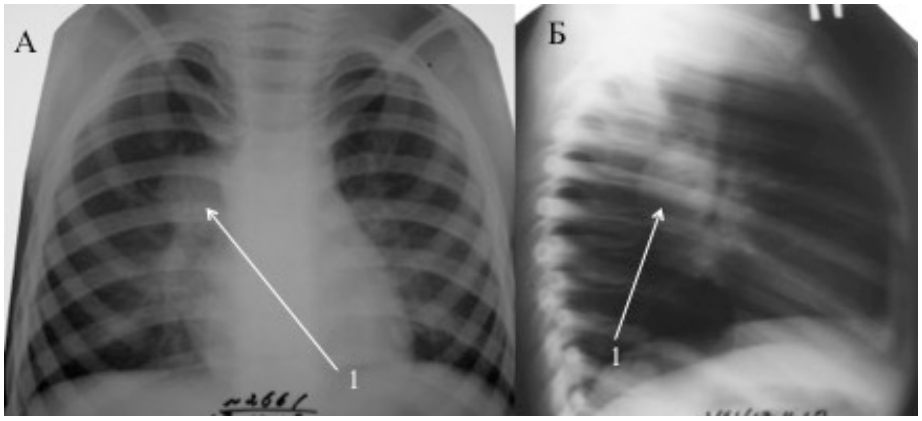


Рисунок 71. – Больная Я. (и/б №1165/2007) 2 года 9 месяцев. Роды - 29 нед. 1380г, по Апгар 6/7б. В неонатальном периоде – СДР I типа. Ателектазы легких. Настоящее обследование проводили на фоне ОРВИ для исключения пневмонии. А, В – рентгенограммы грудной клетки в прямой и правой боковой проекции. В среднем отделе заднего средостения определяется овальной формы дополнительное образование (1)

У 9 детей с установленным впоследствии диагнозом БЭК изменения на рентгенограммах грудной клетки отсутствовали, показанием для дообследования у 5 из них явились данные пренатальных лучевых исследований, постнатального УЗИ у 1, обследование по поводу другого патологического процесса у 3 из них.

5.2.1 Компьютерно-томографическая характеристика и МСКТ-ангиография

Всем 19 больным с верифицированным диагнозом БА было проведено КТ-обследование грудной полости, у 11 – КТ-ангиография или МСКТАг для подтверждения диагноза БА, а также исключения другого порока развития легкого.

Основным КТ-признаком бронхиальной атрезии у всех больных явилось выявление патологических изменений в легочной паренхиме. При ангиографических исследованиях был подтверждено наличие мукоцеле у 8 из них, а также отсутствие системного кровотока и аберрантного артериаль-

ного сосуда, либо другого сосудистого порока легкого. Ни у одного из обследованных детей диагноз БА не был верифицирован другими методами исследования при отсутствии патологических изменений на компьютерных томограммах.

Изучение патологических изменений по данным КТ проводили с учетом следующих характеристик:

- локализация изменений в легком по долям и сегментам;
- видимость просветов бронхов в зоне патологических изменений;
- объем пораженной части легкого (не изменен, уменьшен, увеличен);
- размеры зоны патологических изменений;
- структура патологического образования (однородная, неоднородная);
- характер накопления контрастного препарата (при выполнении КТ-ангиографии)
- степень объемного воздействия (компрессия прилежащих структур, смещение средостения, крупных сосудов и бронхов);
- состояние легочной ткани, прилежащей к зоне патологических изменений;
- наличие увеличенных лимфатических узлов корней легких и средостения;
- состояние плевры и плевральной полости.

Сведения о истинной локализации патологических изменений у больных с бронхиальной атрезией представлены в таблице 63.

Из таблицы 63 следует, что БА достоверно чаще локализовалась в верхней доле левого легкого в 42.11% и справа – в 21.05%, а также в нижней доле правого легкого в 21.05% и нижней доле левого легкого – в 15.79%. Бронхиальная атрезия у всех 19 детей были односторонними, однако в 10.53% определялось сочетанное поражение: наличие бронхогенной кисты у 2 из них.

Таблица 63. – Локализация патологических изменений у больных с бронхиальной атрезией по результатам КТ (n = 19)

Локализация бронхиальной атрезии	Число больных	
	абс.	%
правое легкое	8	42.10
- верхняя доля	4	21.05
- средняя доля	-	
- нижняя доля	4	21.05
Левое легкое	11	57.90
- верхняя доля	8	42.11
- нижняя доля	3	15.79
Оба легких	-	-

КТ-признаки бронхиальной атрезии представлены в таблице 64.

Таблица 64. – Типичные признаки бронхиальной атрезии по результатам КТ (n=19)

КТ-признаки БА	1 подгруппа (n=18)		2 подгруппа (n=1)	
	абс.	%	абс.	%
Бронхоцеле/мукоцеле	7	36.84	1	5.26
Зона локального вздутия	9	47.37	1	5.26
Участок повышенной воздушности, всего	11	57.89	-	-
- в сочетании с воздушными кистами	5	26.32	-	-
- без кист	6	31.58	-	-
Неравномерная воздушность легочной ткани	4	21.05	-	-
Зона снижения пневматизации по типу «матового стекла»	2	10.52	-	-
Киста с горизонтальным уровнем жидкости	1	5.26	-	-
Нарушение деления периферических артерий в зоне патологических изменений	7	36.84	1	5.26
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани	9	47.37	-	-
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани	8	42.11	1	5.26

Таким образом, в нашем исследовании БА у большинства больных при КТ определялась, как участок патологически измененной воздушности легочной паренхимы: зона локального вздутия у 10 (52.63%, p=0.048, различие значимо), зона повышенной воздушности у 11 (57.89%, p=0.015, различие значимо), неравномерная воздушность легочной ткани у 4 (21.05%, p=1, различие незначимо) и зона снижения пневматизации по типу «матового стекла» у 2 (10.52%, p=0.422, различие незначимо). При этом, у 5 больных на фоне описанных изменений достоверно выявлялось несколько воздушных кист размерами от 0,12 см до 1,1 см в диаметре. Стенки таких кист были толщиной от 1 мм до 3 мм.

Типичный для бронхиальной атрезии КТ-признак бронхоцеле/мукоцеле (рисунок 72), обусловленный скоплением слизи/муцина в атрезированном бронхе, был выявлен лишь у 8 (42.11%, p=0.013, различие значимо) детей с БА в данной группе.

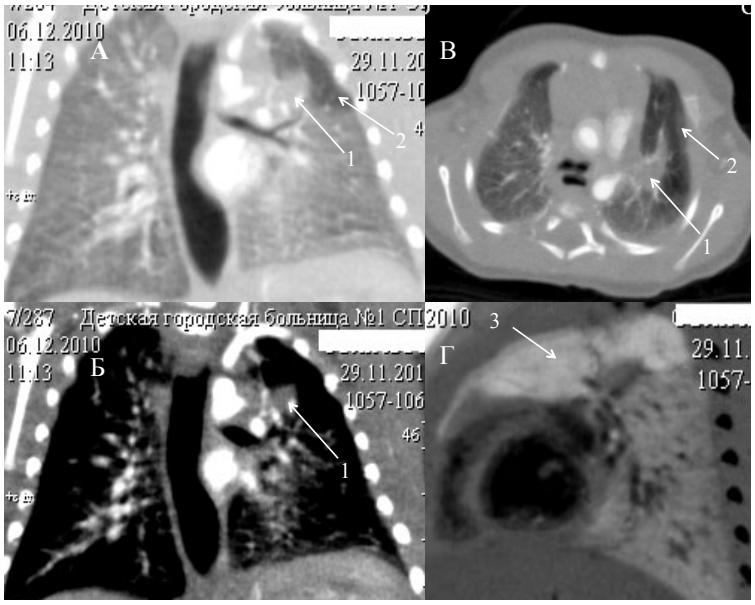


Рисунок 72. – Больная С. (и/б № 19860/2010) 8 сутки жизни. Роды - 41 нед. 3180г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 32 неделе – КАМ III типа. А, Б – МСКТАг в корональной плоскости, легочный и средостенный режимы. В – МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный режим, Г – MinIP реформация в сагиттальной плоскости. В верхней доле левого легкого визуализируется мукоцеле (1), не накапливающее контрастное вещество, дистальнее определяется зона локального вздутия легочной ткани (2). При реформации в сагиттальной плоскости отчетливо виден объем поражения (3). Объемное воздействие выражено умеренно. Операция на 15 сутки жизни – сегментарная резекция S1-3 верхней доли левого легкого. Гистологически - бронхиальная атрезия

Но следует отметить, что еще у 8 детей, не вошедших в данное исследование, именно КТ позволила детально характеризовать данный КТ-симптом и изменить тактику лечения: отказаться от оперативного вмешательства с учетом клинико-анамнестических данных.

При КТ-ангиографии характерным для бронхоцеле/мукоцеле является выявление на фоне зоны локального вздутия (у 7 – в медиальных отделах этой зоны), образования мягкотканной плотности овальной или прямоугольно вытянутой, тубулярной формы, с достаточно четкими контурами, не накапливающего контрастное вещество (рисунок 72).

Также при КТ-ангиографии достоверно выявлялось нарушение деления периферических артерий в зоне патологических изменений у 8 (42.11%, p=0.013, различие значимо) из них (рисунок 73).

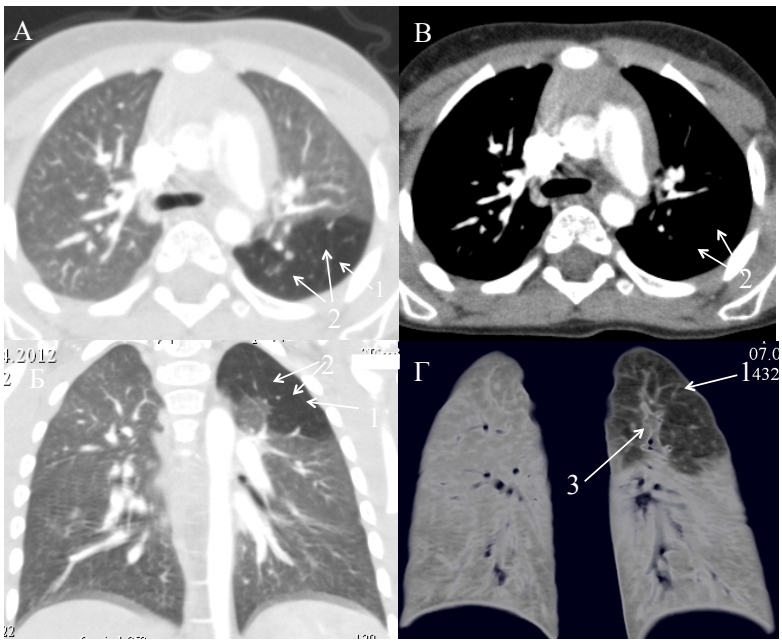


Рисунок 73. – Больной Ж. (и/б № 3944/2012) 1год 6 месяцев. Роды - 39 нед. 3400г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 24 недели – КАМ. Постнатально – наблюдение. А, В – МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный и средостенный режимы. Б – МСКТАг в корональной плоскости, легочный режим, Г – MinIP реформация в корональной плоскости. В верхней доле левого легкого визуализируется зона локального вздутия легочной ткани (1) с неровными, но четкими контурами, на фоне которой отчетливо определяется нарушение деления периферических артерий (2). В основании данной зоны - тубулярная структура (3), не накапливающая контрастное вещество – бронхоцеле. Объемное воздействие выражено умеренно. В динамике нарастание степени объемного воздействия. Операция в 2 года 6 месяцев – сегментарная резекция S1-2 верхней доли левого легкого. Гистологически - бронхиальная атрезия

Этот КТ-симптом во всех случаях сочетался с типичными проявлениями БА в виде бронхоцеле.

Зона патологических изменений имела неровные контуры, с четким отделением от окружающей легочной ткани у 9 больных. Также у 9 детей контуры такой зоны были нечеткие, что было обусловлено неглубоким вдохом/выдохом вследствие выполнения КТ на спонтанном дыхании

Степень объемного воздействия при БА варьировала от умеренной у 6 детей (31.58%) до выраженной у 1 (5.26%), то есть всего составила 36.54% у детей с БА и представлена на рисунке 74.

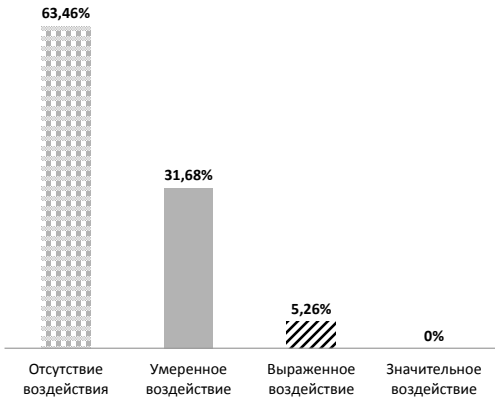


Рисунок 74. – Степень объемного воздействия у больных с бронхиальной атрезией по данным компьютерной томографии (n=19)

Показаниями для проведения КТ-ангиографии у 11 больных данной группы были вопросы дифференциальной диагностики: именно это исследование позволило, в первую очередь, достоверно констатировать отсутствие аберрантных сосудов (рисунок 87), особенно при локализации таких процессов в нижних долях у 7 (36.84%) больных с БА, а также подтвердить отсутствие накопления контрастного препарата тубулярной структурой, отражающей именно бронхоцеле на фоне патологических изменений воздушности легочной ткани у 8 (42.11%) больных, включенных в данное исследование. Аналогичные изменения были выявлены и у всех 8 больных, которые не были прооперированы и, соответственно, не включены в данное исследование.

5.2.2 Компьютерно-томографическая характеристика и МСКТ-ангиография при бронхоэнтерогенных кистах

Всем 19 больным с установленным впоследствии диагнозом БЭК было проведено КТ-обследование грудной полости, у 16 – КТ-ангиография или МСКТАг для подтверждения диагноза бронхогенной/энтерогенной кисты, а также исключения другого порока развития легкого. Еще у 3 – МРТ грудной полости.

Основным КТ-признаком БЭК у всех больных явилось выявление патологического образования, содержащего жидкость. При ангиографических исследованиях был подтверждено отсутствие накопления контрастного препарата кистозным образованием, а также отсутствие системного кровотока и аберрантного артериального сосуда, либо другого сосудистого порока легкого. Ни у одного из обследованных детей диагноз БЭК не был верифицирован другими методами исследования при отсутствии патологических изменений на компьютерных томограммах.

Изучение патологических изменений по данным КТ проводили с учетом следующих характеристик:

- локализация патологического образования в легком или средостении;
- состояние легочной ткани, прилежащей к зоне патологических изменений;
- объем пораженной части легкого (не изменен, уменьшен, увеличен);
- размеры зоны патологических изменений;
- структура патологического образования (однородная, неоднородная);
- характер накопления контрастного препарата (при выполнении КТ-ангиографии)
- степень объемного воздействия (компрессия прилежащих структур, смещение средостения, крупных сосудов и бронхов);

- наличие увеличенных лимфатических узлов корней легких и средостения;
- состояние плевры и плевральной полости.

Сведения о локализации патологических изменений у больных с БЭК представлены в таблице 65.

Таблица 65. – Локализация патологических изменений у больных с бронхоэнтерогенными кистами по результатам КТ (n = 19)

Локализация БЭК	Число больных	
	абс.	%
Заднее средостение, всего	17	89.47
верхний этаж	4	21.05
средний этаж	3	15.79
нижний этаж	10	52.63
Центральное средостение	1	5.26
Правое легкое (в области корня)	1	5.26

Из таблицы 65 следует, что БЭК достоверно чаще локализовались в заднем средостении в 17 (89.47%), (p=0.015 наблюдениях, различие значимо), преимущественно в нижнем этаже – в 10 (52.63%), в среднем – в 3 (15.79%), в верхнем – в 4 (21.05%), в центральном средостении – в 1 (5.26%) наблюдении.. В легких данный порок локализовался лишь у 1 (5.26%) новорожденной девочки: в корне правого легкого. БЭК у всех 19 детей были односторонними: в 68.42% они локализовались справа, в 31.58% - слева. КТ-характеристики БЭК представлены в таблице 66.

Таблица 66. – Типичные признаки бронхоэнтерогенных кист по результатам КТ (n=19)

КТ-признаки БЭК	1 подгруппа (n=12)		2 подгруппа (n=7)	
	абс.	%	абс.	%
Патологическое образование в средостении, всего	11	57.89	7	36.84
- прилежит к трахее	3	15.79	1	5.26
- прилежит к пищеводу	3	15.79	2	10.52
-прилежит к крупному бронху	1	5.26	2	10.52
-прилежит к крупному бронху и пищеводу	3	15.79	-	
-не связано с пищеводом, трахеей, крупными бронхами	1	5.26	2	10.52
Патологическое образование в корне легкого	1	5.26	-	
КТ-признаки кисты:				
- денситометрические показатели от 0 до +10 ед.Hu	9	47.37	5	26.32
- денситометрические показатели +10 … +26 ед.Hu	3	15.79	2	10.52
- отсутствие накопления контрастного препарата при КТ-ангиографии (n=16)	9	47.37	7	36.84
Размеры кисты:				
- от 15 мм до 60 мм в диаметре	12	63.16	-	-
- от 25 мм до 40 мм в диаметре	-	-	7	36.84
- нарастание размеров при динамическом наблюдении	3	15.79	-	-
Объемное воздействие на структуры средостения, всего:	9/14	47.37	2/4	10.52
- смещение трахеи	3	15.79	1	5.26
- сужение/деформация трахеи	2	10.52	1	5.26
- деформация пищевода	2	10.52	1	5.26
- смещение аорты и крупных сосудов, отходящих от нее	4	21.05	1	5.26
- смещение легочных вен	2	10.52	-	
- смещение верхней полой вены	1	5.26	-	

Продолжение таблицы 66.

КТ-признаки БЭК	1 подгруппа (n=12)		2 подгруппа (n=7)	
	абс.	%	абс.	%
Объемное воздействие на прилежащие структуры легкого, всего:	7/18	36.84	6/11	31.58
- компрессионный ателектаз	2	10.52	1	5.26
- локальное вздутие легкого	4	21.05	-	-
- смещение/сближение крупных бронхов на уровне поражения	6	31.58	5	26.32
- смещение/сближение легочных сосудов на уровне поражения	6	31.58	5	26.32
Объемное воздействие:				
- смещение средостения	5	26.32	3	15.79
- смещение купола диафрагмы на стороне поражения	2	10.52	-	-
Четкое отграничение от окружающей легочной ткани и структур средостения	11	57.89	6	31.58
Нечеткое отграничение от окружающей легочной ткани и структур средостения	1	5.26	1	5.26
Наличие капсулы кисты/ накопление контрастного препарата капсулой (n=16)	11/9	57.89	6/7	31.58

Таким образом, в нашем исследовании БЭК у всех больных при КТ определялись как кистозные образования размерами от 10 мм до 60 мм в диаметре. Следует отметить, что у 3 детей отмечалось увеличение размеров кисты при динамическом наблюдении, с появлением признаков объемного воздействия по результатам МСКТ и МРТ.

Степень объемного воздействия у больных с БЭК представлена на рисунке 75.

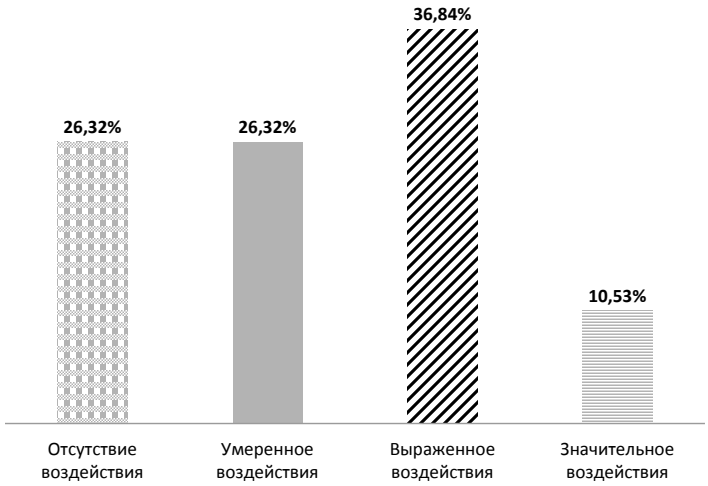


Рисунок 75. – Степень объемного воздействия у больных с бронхоэнтерогенными кистами по данным КТ (n=19)

Объемное воздействие на структуры средостения диагностировано у 9 (47.37%) больных, (p=0.048, различие значимо) из них, причем у 1 ребенка 2-ой подгруппы при первичной КТ (рисунок 76) и у 1 в динамике определялось сужение трахеи до щелевидного (рисунок 77).

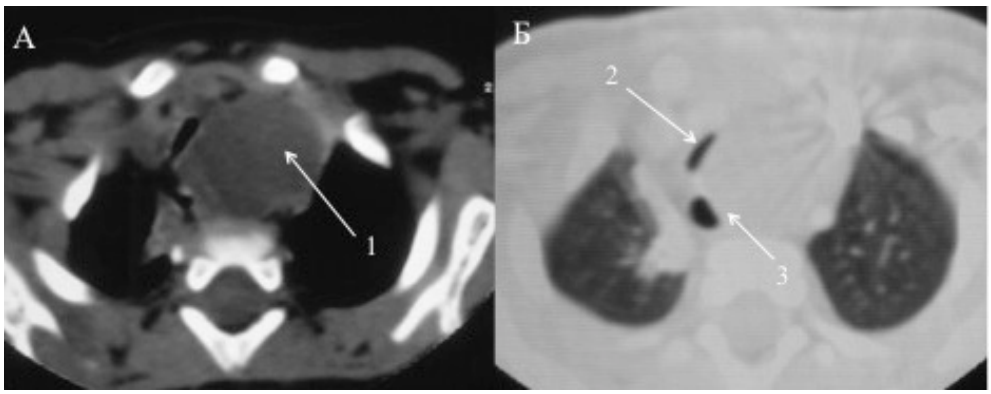


Рисунок 76. – Больная П. (и/б № 2956/1996) 5 месяцев. Роды - 38 нед. 3400г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ – без патологии. У ребенка в возрасте 5 месяцев выявили шумы в сердце, направлена на УЗИ сердца, при котором визуализировалось образование средостения в области дуги аорты, госпитализирована. А. – КТ-ангиография в аксиальной плоскости, средостенный режим. Б – КТ-ангиография в аксиальной плоскости, легочный режим. В верхнем отделе заднего и центрального средостения – киста (1) размерами 30х28х35 мм, распространяющаяся на шею, оказывающая выраженное объемное воздействие: трахея (2) резко сужена и смещена вправо, раздвинуты сосуды, отходящие от дуги аорты, дуга аорты смещена вниз, пищевод (3) смещен вправо. Ателектаз S1 справа, дистальнее - вздутие легочной ткани. Операция в возрасте 6 месяцев –удаление кисты. Гистологически: бронхогенная киста

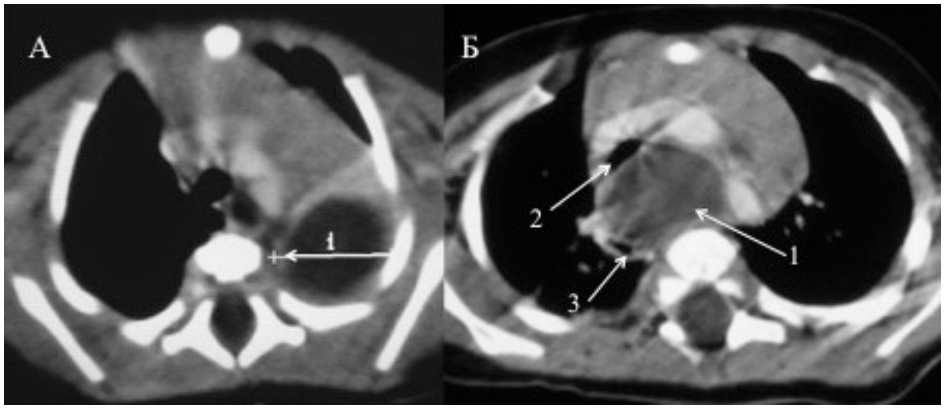


Рисунок 77. – Больной Р. (и/б № 17698/2007) 3 месяца. Роды - 39 нед. 3400г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 28 неделе беременности – КАМ левого легкого плода. А – КТ-ангиография в аксиальной плоскости в возрасте 3-х суток жизни, средостенный режим. В верхнем и среднем отделах заднего средостения слева выявляется киста (1) размерами 28х25х24 мм, имеющая капсулу неравномерной толщины (2-4 мм), накапливающую контрастное вещество. Плотность содержимого кисты достаточно однородна, до контрастирования – 0 Hu, после - +5..+9Hu. Отказ родителей от операции. В – КТ-ангиография в аксиальной плоскости в возрасте 3-х месяцев, средостенный режим. В динамике – нарастание размеров кисты (1) и степени объемного воздействия: трахея (2) смещена кпереди и вправо, «распластана» на образовании, просвет ее сужен до 2 мм, дуга аорты и крупные сосуды, отходящие от нее, также прилежат к объемному образованию, смещены кпереди и влево, пищевод (3) смещен вправо и сужен. Операция в возрасте 3 месяцев –удаление кисты. Гистологически: энтерогенная киста

Объемное воздействие на прилежащие структуры легкого на уровне поражения диагностировано у 36.84% (p=0.015, различие значимо): степень mass-эффекта варьировала от умеренной до компрессионного ателектаза и смещения вверх купола диафрагмы на стороне поражения. Следует отметить, что у 4 новорожденных определялось вздутие части легкого на стороне поражения вследствие смещения и сдавления бронхов (рисунок 76). Еще у 2 новорожденных с клиническими проявлениями ДН и значительными размерами кист в средостении (35 мм и 55 мм в диаметре) определялась БА двух и трех сегментов верхней доли легкого на стороне поражения, что позволяет предположить вторичный генез развития БА у этих больных вследствие компрессионного воздействия в ранний пренатальный период. Еще у одной новорожденной девочки определялось развитие синдрома дыхательных расстройств, осложнившегося синдромом утечки воздуха, формированием вторичной кисты в легочной паренхиме и БЛД в сочетании с энтерогенной кистой заднего средостения (рисунок 78).

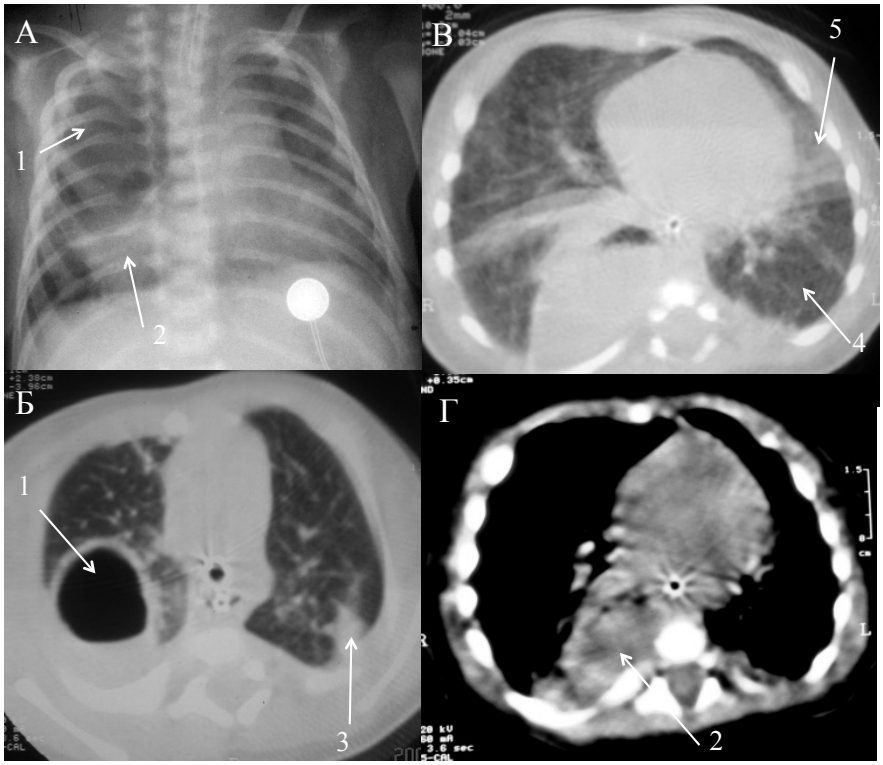


Рисунок 78. – Больная Н. (и/б № 945/2006) 28 дней. Роды - 36 нед. 1930г, по Апгар 4/5б. Первая из двойни. Пренатальное УЗИ на 24 неделе беременности – без патологии. Ухудшение состояния в 1-е сутки жизни – ИВЛ в течение 2-х суток, O_2 – воронка до 11-х суток жизни. А – Рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции. В верхней доле правого легкого определяется воздушная киста (1). В нижних отделах правого легкого затенение (2), прилежащее к тени средостения. Средостение смещено влево. В – КТ в аксиальной плоскости, легочный режим. В верхней доле правого легкого выявляется воздушная киста (1) размерами 27х20х17 мм, с толстыми (до 5 мм), четкими стенками. В других отделах легких – неравномерная воздушность с участками локального уплотнения (3) и вздутия легочной ткани (4), снижения пневматизации по типу «матового стекла» (5). В, Г – КТ-ангиография в аксиальной плоскости, легочный и средостенный режим. В нижнем отделе заднего средостения - киста (2) размерами 18х15х13 мм, имеющая капсулу неравномерной толщины, накапливающую контрастное вещество. Операция в возрасте 36 дней – верхняя лобэктомия справа. Гистологически – вторичная киста на фоне БЛД с фиброзной капсулой, гемосидерозом и участками кальциноза. Удаление кисты заднего средостения. Гистологически – энтерогенная киста

У всех 19 больных содержимым кисты была жидкость, имеющая денситометрическую плотность от 0 до +10 ед. Hu у 5 из них, от +10 до +26 ед.Hu, не накапливающая контрастное вещество при КТ-ангиографии у 14 из них. При этом отчетливой связи между детситометрической плотностью жидкости и гистологическим подтверждением бронхогенной или энтерогенной кисты проследить не удалось ($p=0.476$, различие незначимо). Капсула кисты отчетливо определялась у 17 детей. У 2 больных стенки таких кист были неравномерно утолщены (рисунок 79), с нечетким отграничением от

окружающей легочной ткани и средостения, что свидетельствовало о развитии вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития, в том числе и в совокупности с имеющимися клинико-лабораторными данными.

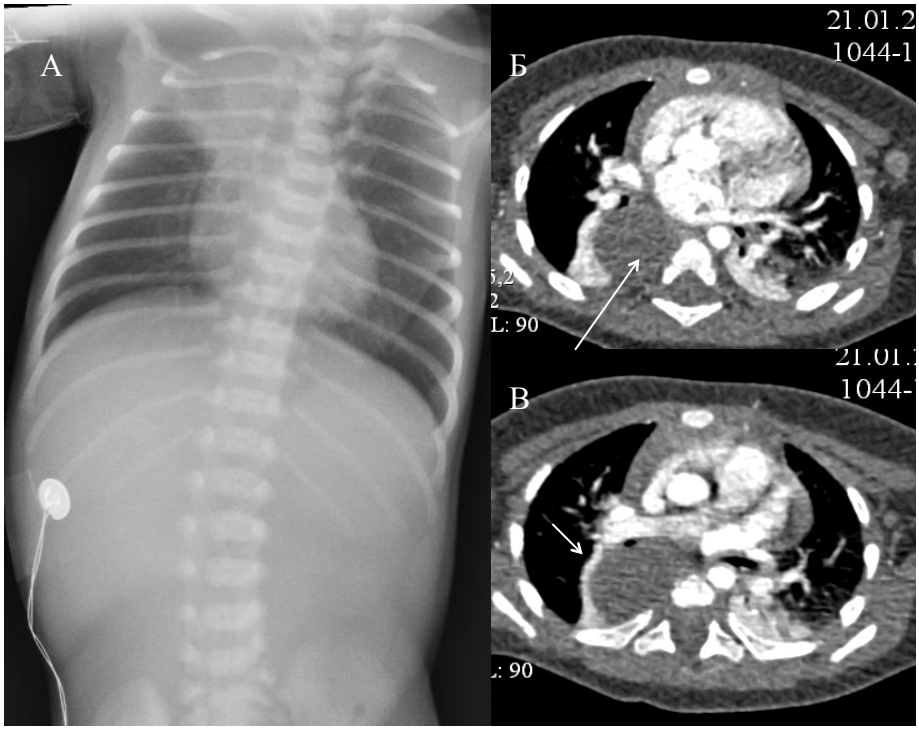


Рисунок 79. – Больная Н. (и/б № 19537/2014) 10 месяцев. Роды - 38 нед. 3600г, по Апгар 8/9б. – Пренатальное УЗИ – без патологии. Изолированная форма атрезии пищевода диагностирована сразу после рождения. Гастростомия по Кадеру на 2 сутки. Шейную эзофагостому на тот момент было решено не накладывать. В дальнейшем перенесла 4 эпизода остановки дыхания. Шейная эзофагостомия выполнена в 3 месяца. А – Контрольная рентгенограмма грудной клетки и брюшной полости в возрасте 9 месяцев -впервые выявлено дополнительное образование в средостении справа (на всех предыдущих снимках подобного не было). Б, В – МСКТАг в возрасте 10 месяцев, аксиальные срезы, средостенный режим. В среднем отделе заднего средостения справа на уровне Th3-Th7 определяется округлое образование (1) размерами 35.5х26.3х25 мм жидкостной плотности с недостаточно четкими контурами, плотностью от +20 до +34 Hu в центральных отделах. Капсула кисты неравномерно накапливает контрастное вещество (2). Выраженное объемное воздействие: верхнедолевой и промежуточный бронхи оттеснены, умеренно сдавлены

На нативных КТ грудной полости у 3 новорожденных с БЭК определялось кистозное образование в заднем средостении, без патологических изменений в легочной ткани. Техническая невозможность выполнить у них КТ-ангиографию явилась показанием для МРТ грудной полости с последующим МР-контролем у 2-х из них.

5.2.3 МРТ грудной полости при бронхоэнтерогенных кистах

У 3 новорожденных с бронхоэнтерогенной кистой КТ грудной полости была дополнена МРТ грудной полости под контролем ЧСС, с синхронизацией с дыханием, без анестезиологического пособия. МРТ грудной полости выполнялась сразу после КТ. Еще у 1-го новорожденного, не вошедшего в данное исследование, с пренатально диагностированной бронхогенной кистой, диагноз после выполнения КТ и МРТ был изменен: диагностирована нейрогенная опухоль, гистологически верифицированная как ганглионеврома (рисунок 80).

У 2 больных контрольная МРТ грудной полости выполнялась через 6 месяцев и через 6-12 месяцев, уже в условиях масочного наркоза севораном.

Показанием для выполнения МРТ грудной полости в этой группе больных явилось подозрение на БЭК по данным КТ грудной полости, при технической невозможности выполнения КТ-ангиографии, а также динамическое наблюдение для оценки размеров кисты и степени объемного воздействия при контрольном обследовании.

МРТ грудной полости в период новорожденности не требовала анестезиологического пособия, так как данное исследование выполнялось на спонтанном дыхании и без внутривенного введения контрастного препарата, что всегда вызывает беспокойство ребенка и связанные с ним артефакты от движения.

После получения топограмм, последующие срезы выполнялись в аксиальной, корональной и сагиттальной проекциях. Использовали Т2- и Т1-взвешенные последовательности.

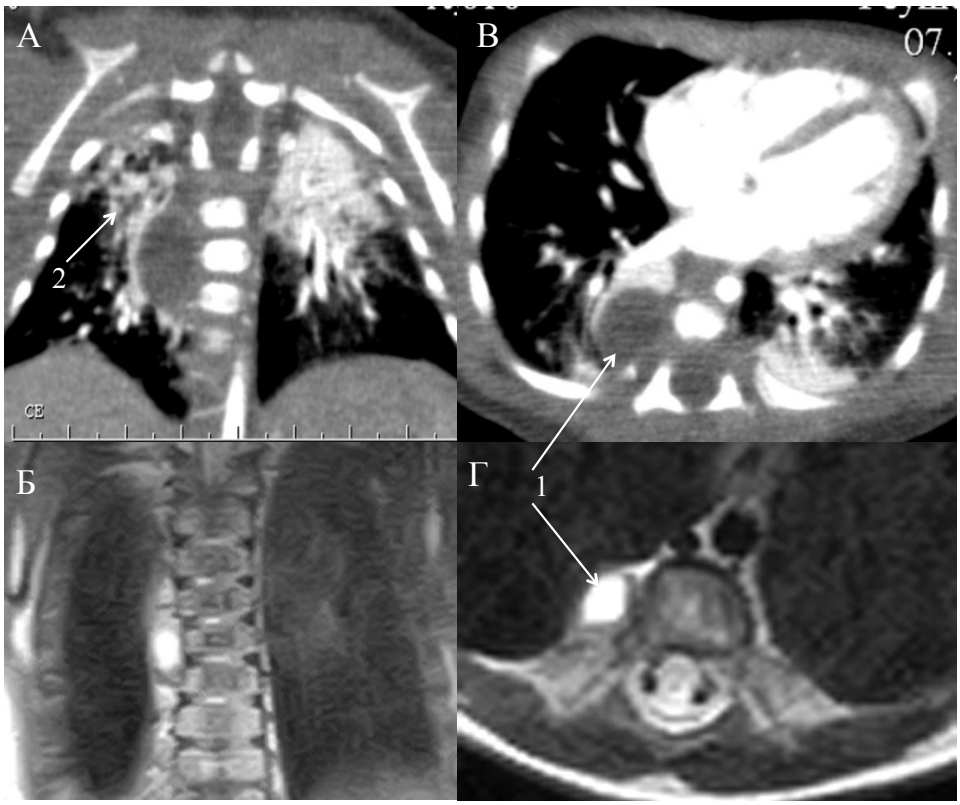


Рисунок 80. – Больной Р. (и/б № 16878/2010) 34 сутки жизни. Матери 25 лет с отягощенным соматическим анамнезом (вир гепатит С), героиновая наркоманка с 2006 г. Роды - 35 нед. 1510г, по Апгар 5/5б. УЗИ в роддоме – бронхогенная киста. С рождения состояние тяжелое за счет незрелости и ДН. Респираторная поддержка в режиме NCPAP в течение суток. На 2 сутки жизни нарастание абстинентного синдрома. Обследование при достижении веса 2000г. А, В – МСКТАг грудной полости в корональной и аксиальной проекциях, средостенный режим. Б, Г – МРТ грудной полости в корональной и аксиальной проекциях, Т2-взвешенные изображения. В правом реберно-позвоночном углу на уровне Th5-Th7 определяется патологическое образование (1), МР-сигнал соответствует жидкости, имеющее достаточно толстую "капсулу" по своей передней и латеральной поверхности. При МСКТАг образование не накапливает контрастное вещество, определяются умеренные признаки коллабирования легочной ткани (2) с оттеснением и перемещением сегментарных и субсегментарных бронхов и сосудов нижней доли правого легкого. МР-признаков распространения образования в сторону позвоночного канала не выявлено. Операция на 40 сутки жизни – удаление образования заднего средостения. Гистологически - ганглионеврома

Бесконтрастная МР-ангиография у данных детей не выполнялась, так как дифференциальный диагноз проводился между БЭК и нейрогенной опухолью заднего средостения.

Метод МРТ, позволил в обоих случаях подтвердить диагноз БЭК, в первую очередь, на основании типичных характеристик МР-сигнала, соответствующих жидкости в Т1 и Т2- взвешенных последовательностях, а также

округлой формы, четкости контуров, локализации. Было подтверждено отсутствие связи данной кисты со структурами позвоночного канала.

Кроме того, результаты проведенного МРТ грудной полости в режимах Т1 и Т2, позволило детально описать БЭК на МР-томограммах.

В нашем исследовании у одного новорожденного гистологически после операции в период новорожденности была верифицирована бронхогенная киста, у 2-х других новорожденных – энтерогенная киста и бронхогенная киста, при этом оперативное лечение было выполнено в возрасте 6 месяцев жизни и в возрасте 12 месяцев после контрольной МРТ грудной полости, показавшей увеличение размеров кисты: увеличение объема на 91.82% в первом случае и на 68.41% во втором, и нарастание степени объемного воздействия в обоих случаях (рисунок 81).

Бронхогенные кисты визуализировались как образования, имеющие гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2 ВИ и неоднородно слабогипоинтенсивный МР-сигнал на Т1 ВИ, с ровными, четкими контрами. Образование во обоих случаях локализовалось в заднем средостении (в проекции реберно-позвоночного угла на уровне Th6-Th8 справа в одном из них). Отчетливо было доказано отсутствие связи данной кисты со структурами позвоночного канала. В первом случае МР-признаков объемного воздействия кисты на прилежащие структуры, а также правое легкое не отмечено. Во втором случае при МРТ-контроле через 12 месяцев отмечалось увеличение размеров: нарастание объема на 68.41%, появление объемного воздействия в виде минимального компрессионного воздействия на базальные сегменты нижней доли левого легкого.

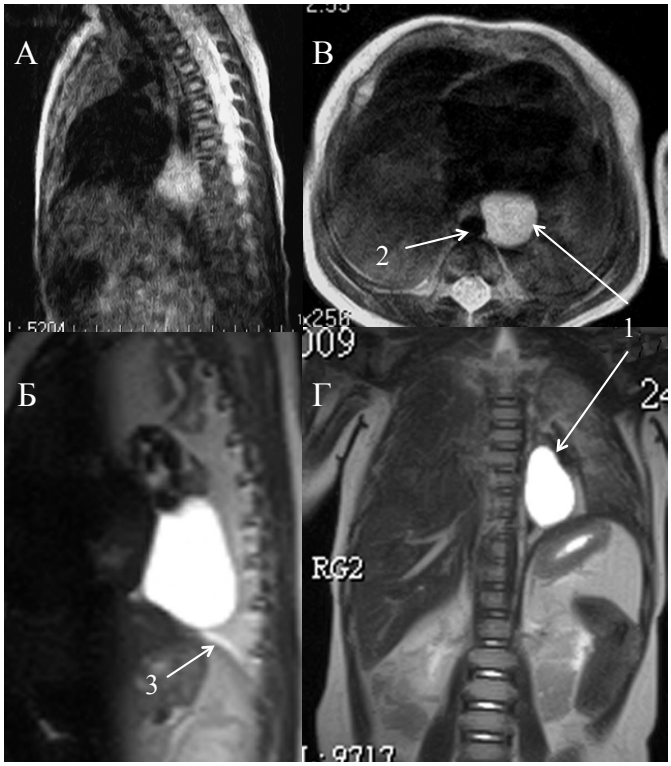


Рисунок 81. – Больная Б. (и/б № 6123/2012) 6 месяцев. Роды - 40 нед. 4360г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 25 недели беременности – секвестрация левого легкого. А, В – МРТ грудной полости на 5 сутки жизни в сагиттальной и аксиальной плоскости, Т2-взвешенные изображения. В нижнем этаже заднего средостения слева от пищевода и нисходящей аорты - овальной формы образование (характер МР-сигнала соответствует жидкости) размерами 21х16.5х32 мм, с тонкостенной капсулой (1), четкими контурами. Образование тесно прилежит к пищеводу и нисходящей аорте (2) на этом уровне, оказывая умеренное объемное воздействие. Б, Г – Контрольное МРТ грудной полости через 6 месяцев в сагиттальной и корональной плоскости, Т2-взвешенные изображения. В динамике отмечается увеличение размеров образования (1) до 25х23х37 мм, более выраженное объемное воздействие: базальные сегменты нижней доли левого легкого коллабированы, небольшое количество жидкости в пределах заднего отдела левого реберно-диафрагмального синуса (3). Образование смещает нисходящую аорту в большей степени, резкое смещение левой/2 купола диафрагмы кверху. Операция в 6 месяцев – удаление кисты заднего средостения. Гистологически энтерогенная киста

Энтерогенная киста при МРТ визуализировалась как образование (размерами 21 мм х 16,5 мм х 32 мм), имеющее однородно гиперинтенсивный МР-сигнал на Т2 ВИ и гипоинтенсивный МР-сигнал на Т1 ВИ, с ровными, четкими контурами, наличием тонкостенной капсулы (рисунок 81). Образование локализовалось в заднем средостении на уровне Th7-Th11 слева, связь данной кисты со структурами позвоночного канала отсутствовала. Образование тесно прилежало к пищеводу и нисходящей аорте на этом уровне, оказывая умеренное объемное воздействие (смещало их вправо примерно на

4 мм на уровне Th8). При контрольном МР-исследовании грудной полости обращало внимание увеличение объема кисты на 91,8 %, при этом отмечался рост образования в сторону позвоночного канала (прилежит на уровне Th7-Th8), а также выраженное нарастание степени объемного воздействия: нисходящая аорта на уровне образования смещена вправо на 6 мм, отчетливо не связана с образованием, левая/2 купола диафрагмы смещена вверх на 1 межреберье (по сравнению с предыдущим МР-исследованием), базальные сегменты нижней доли левого легкого умеренно компремированы: имеют слабогиперинтенсивный МР-сигнал на Т2 и Т1 ВИ (воздушность снижена), на фоне зоны патологического изменения МР-сигнала отчетливо визуализируются сближенные бронхи базальной пирамиды, в полости плевры слева – небольшое количество жидкости (реактивный гидроторакс).

Таким образом, МРТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста с БЭК позволило оценить содержимое кисты, что повлияло на точную диагностику данного порока, а также использовалось при динамическом наблюдении и оценке степени изменения размеров и объемного воздействия кисты.

5.3. Сопоставление результатов лучевых исследований с патоморфологическими данными при бронхоэнтерогенных кистах и бронхиальной атрезии

При сопоставлении данных КТ с результатами морфологического исследования при бронхоэнтерогенных кистах и бронхиальной атрезии существуют значительные различия. Наибольшие трудности для диагностики вызывала именно бронхиальная атрезия.

5.3.1 Сопоставление результатов лучевых исследований с патоморфологическими данными при бронхиальной атрезии

Патоморфологически при бронхиальной атрезии в данном исследовании лишь в 8 случаях визуализировался расширенный крупный бронх, заполненный слизью, с наличием кристаллов холестерина и липидов (рисунок 82).

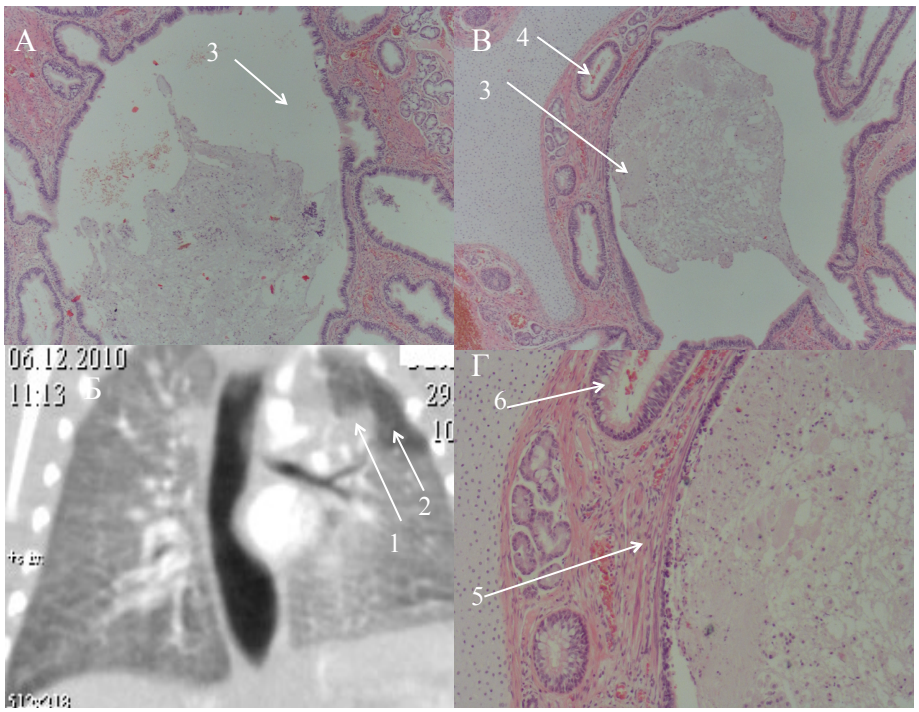


Рисунок 82. – Больная С. (и/б № 19860/2010) 8 сутки жизни. Роды - 41 нед. 3180г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ на 32 неделе – КАМ III типа. Б – МСКТАг в корональной плоскости, легочный режим. МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный режим. В верхней доле левого легкого визуализируется мукоцеле (1), не накапливающее контрастное вещество, дистальнее определяется зона локального вздутия легочной ткани (2). Операция на 15 сутки жизни – сегментарная резекция S1-3 верхней доли левого легкого. А, В, Г – Классическая картина мукоцеле: расширенный и заполненный слизью крупный бронх (3), стенка бронха деформирована. Хорошо виден гиалиновый хрящ (4). В стенке бронха – железы (5), продуцирующие слизь и муцин, а также бокаловидные клетки (6) в их составе. Небольшая эмфизема по периферии: расширенные альвеолы и альвеолярные ходы. Лейкоцитарная инфильтрация выражена минимально

Данный симптом является классическим изображением мукоцеле, практически аналогичным выявленному при МСКТ грудной полости. Стенка

такого бронха была деформирована у 7 из оперированных детей с бронхиальной атрезией, также гистологически определялся гиалиновый хрящ и слизистые железы, продуцирующие слизь и муцин, с наличием бокаловидных клеток в их составе (рисунок 82). Еще в 7 случаях гистологическая картина атрезии бронха не была настолько классической и диагноз был установлен на основании совокупных признаков. В 2-х из них БА сочеталась с бронхогенными кистами верхнего отдела средостения значительных размеров, выявленными при пренатальном УЗИ, что позволяет предположить вторичный генез БА. А еще у 4 больных гистологическая трактовка вызывала большие трудности и потребовала коллегиальных повторных обсуждений не только патологоанатомов между собой, но и с врачами-рентгенологами для установления окончательного диагноза.

У всех 19 прооперированных больных в окружающей легочной ткани определялись расширенные альвеолы, альвеолярные ходы и небольшая эмфизема по периферии (рисунок 83). Следует отметить, что в 15 случаях междольковые перегородки были тонкие, без фиброза и соединения друг с другом, в легочной ткани не было никаких гиалиновых мембран и никаких значительных воспалительных инфильтратов, что является характерным паттерном именно вздутия/гиперинфляции, а не деструкции стенок альвеол при классической эмфиземе. В 16 случаях – легочная ткань с очаговыми кровоизлияниями и ателектазами (рисунок 83).

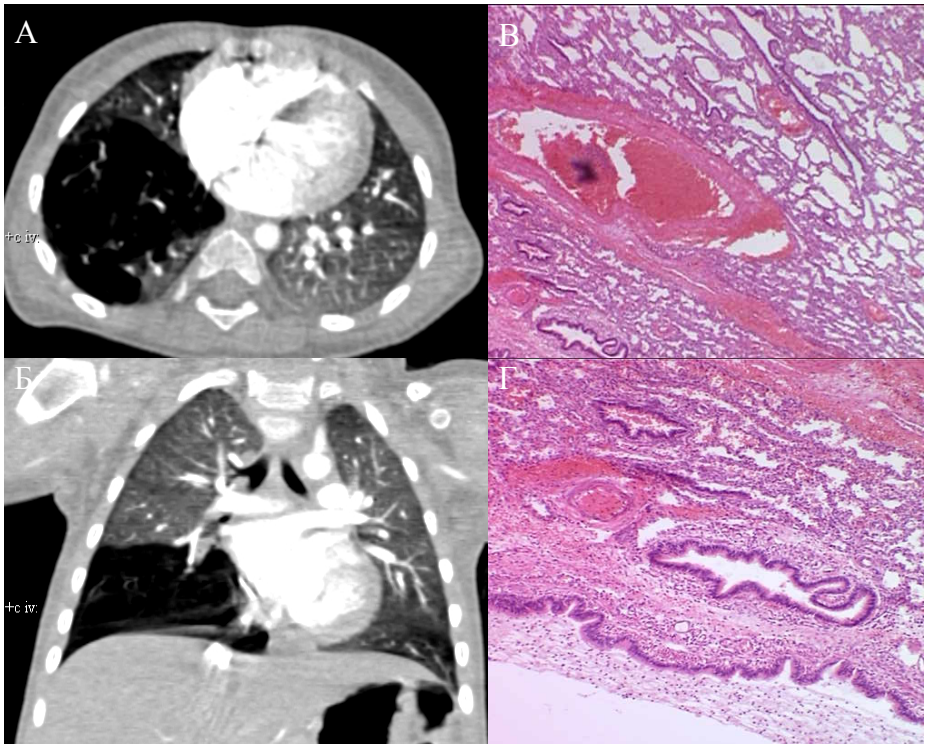


Рисунок 83. – Больная М. (и/б № 17614/2013) 1 год 10 месяцев. Роды - 38 нед. 3260г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 22 недели, МРТ на 32 неделе – КАМ правого легкого. Постнатально в возрасте 2 суток жизни подтверждены изменения в нижней доле правого легкого. Наблюдение. А, Б – МСКТАг в аксиальной и корональной плоскости, легочный режим. В нижней доле правого легкого в динамике - нарастание размеров зоны патологического вздутия легочной ткани, более отчетливо визуализируется бронхоцеле. Нарушение деления периферических артерий на этом фоне. Объемное воздействие выражено. Операция в возрасте 1 год 10 месяцев – нижняя лобэктомия справа. В, Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х40 и х100. Альвеолы и альвеолярные ходы эмфизематозно расширены, без деструкции стенок. Междольковые перегородки истончены. Прилежащие отделы легкого ателектазированы. Легочная ткань с очаговыми кровоизлияниями

У 3 детей с бронхиальной атрезией, оперированных в возрасте от 6 мес. до 2 лет, гистологически выявлялись признаки вторичного воспалительного процесса (рисунок 84). В удаленном участке легочной ткани определялись расширенные просветы бронхов, в которых были видны макрофаги, рыхлые белковые массы. В альвеолах – скопления макрофагов, в некоторых – скопления сегментоядерных лейкоцитов (нейтрофилов).

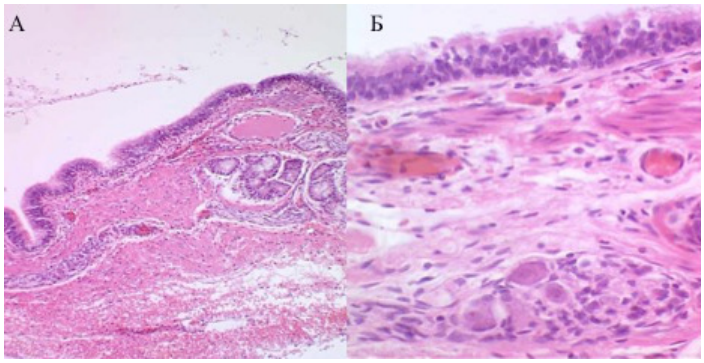


Рисунок 84. – Больной Г. (и/б № 7493/2015) 8 месяцев. Роды - 39 нед. 4090г, по Апгар 7/8б. Пренатальное УЗИ с 24 недели – КАМ левого легкого. При МСКТАг в возрасте 8 дней диагностирована бронхиальная атрезия. В 8 месяцев - повышение температуры, одышка, кашель – выполнена контрольная МСКТАг. Операция в 9 месяцев –резекция верхней доли левого легкого. А, Б – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100 и х400. Просветы бронхов расширены, содержат рыхлые белковые массы, макрофаги. В альвеолах – скопления нейтрофилов и макрофагов

При сопоставлении результатов патоморфологических и гистологических данных с результатами КТ следует отметить, что КТ-симптом выявления мягкотканной тубулярной/овальной/прямоугольной структуры, не накапливающей контрастное вещество при КТ-ангиографии, соответствовал описанным патоморфологическим изменениям у этих 8 прооперированных детей. Локальное вздутие окружающей легочной ткани при КТ соответствовало расширению альвеол и альвеолярных ходов по периферии при гистологическом исследовании (рисунок 85).

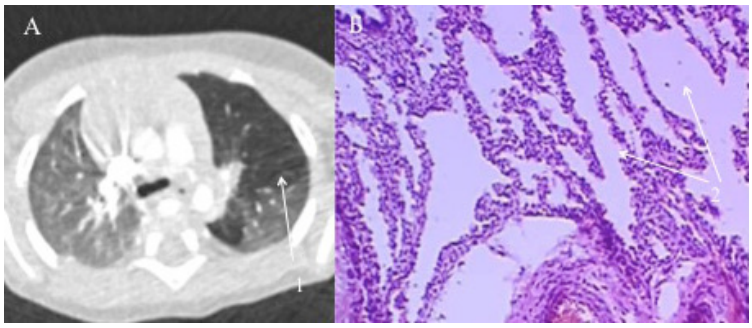


Рисунок 85. – Больной Г. (и/б № 7493/2015) 8 месяцев. Роды - 39 нед. 4090г, по Апгар 7/8б. Пренатальное УЗИ с 24 недели – КАМ левого легкого. При МСКТАг в возрасте 8 дней диагностирована бронхиальная атрезия. В 8 месяцев - повышение температуры, одышка, кашель – выполнена контрольная МСКТАг. А –МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный режим. В верхней доле левого легкого определяется зона локального вздутия легочной ткани (1), в проксимальных отделах визуализируется мукоцеле. В динамике отмечено увеличение размеров и нарастание степени объемного воздействия. Операция в 9 месяцев – резекция верхней доли левого легкого. Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х400. Отчетливо визуализируются расширенные альвеолы (2) и альвеолярные ходы (2), без деструкции стенок

Это сопоставление позволило подтвердить данный КТ-симптом в качестве типичного для БА, и, в дальнейшем, при выявлении данного КТ-симптома и отсутствии клинической симптоматики рекомендовать наблюдение пульмонолога и во многих случаях – даже отказ от оперативного лечения. На сегодняшний день 8 детей в возрасте от 1,5 лет до 9 лет с типичной КТ-семиотикой находятся под наблюдением врача-пульмонолога.

У 5 детей с КТ-картиной воздушных тонкостенных кист на фоне зоны повышенной воздушности в легочной ткани при гистологическом исследовании было подтверждена КАМ II типа, расцененная как вторичная по отношению к БА (рисунок 86).

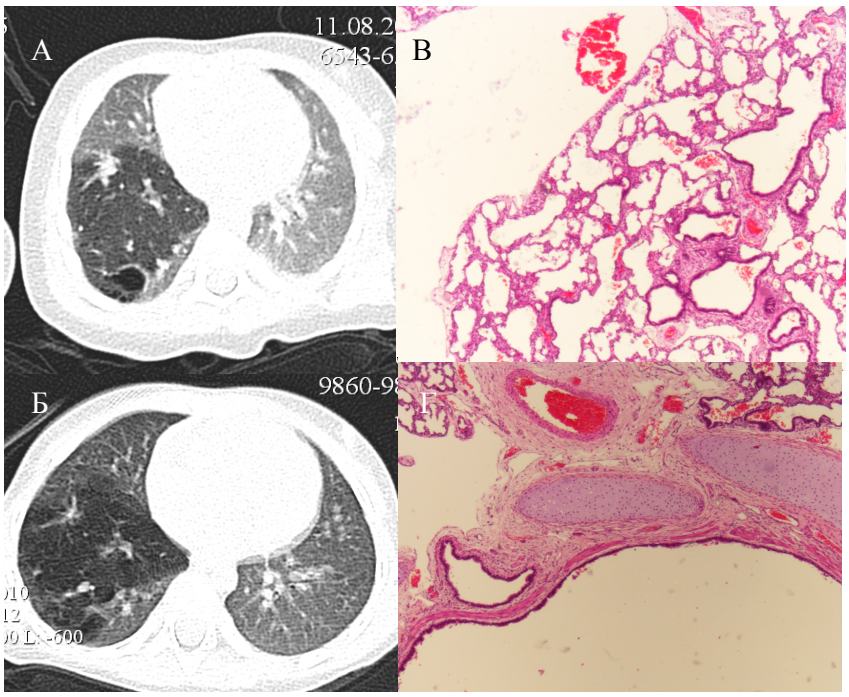


Рисунок 86. – Больная М. (и/б № 20854/2016) 1 год 3 месяца. Роды - 41 нед. 3670г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 22 недели – КАМ правого легкого. Постнатально в возрасте 32 суток жизни подтверждены изменения в нижней доле правого легкого. Отказ от операции. А, Б – МСКТ в аксиальной плоскости, легочный режим. В нижней доле правого легкого больших размеров зона патологического вздутия легочной ткани, с визуализацией на этом фоне множественных, разнокалиберных воздушных кист диаметром от 1 мм до 10 мм с тонкими и четкими стенками. Нарушение деления периферических артерий на этом фоне. Объемное воздействие выражено умеренно. Операция плановая в возрасте 1 год 3 месяца – нижняя лобэктомия справа. В – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х40. Обширные поля эмфизематозно вздутых альвеол, без деструкции стенок. Роговые чешуйки в просвете альвеол. Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х40. Кисты различного размера с эпителиальной выстилкой. Прилежащие к кисте отделы легкого ателектазированы. В стенке кисты - фрагменты гиалинового хряща. Нормальное строение бронха отсутствует

Однако у 4 детей диагноз бронхиальной атрезии был установлен лишь после повторного обсуждения и пересмотра гистологических препаратов. Наибольшие трудности вызывала дифференциальная диагностика бронхиальной атрезии с КАМ, при этом у одного ребенка морфологически изменения расценены как сочетание КАМ I типа и бронхиальной атрезии.

У 1 ребенка, оперированного в возрасте 1 год 8 месяцев, на фоне хронического воспаления (лимфоидных фолликулов и интерстициальной инфильтрации) и участков вздутия по периферии визуализировались единичные мелкие кисты (1 мм), первоначально диагностированные как КАМ II типа. В последующем, при пересмотре гистологического препарата, описанные изменения расценены как вторичные на фоне бронхиальной атрезии. Пренатальное УЗИ у данного ребенка патологии не выявило. Первично изменения в правом легком были выявлены на рентгенограмме и КТ грудной клетки в возрасте 7 месяцев и подтверждены при повторной МСКТ в 1 год и 5 месяцев. В возрасте 1 год 8 месяцев была выполнена сегментарная резекция верхней доли правого легкого: предлежит ткань легкого – плотная, безвоздушная с субплевральными кистами, занимающая верхушку правого легкого. Диагноз после операции – бронхиальная атрезия S1-3 верхней доли правого легкого (рисунок 87).

Еще у одного ребенка бронхиальная атрезия определялась в виде кисты правого легкого как при выполнении пренатальных, так и постнатальных лучевых исследований. На пренатальном УЗИ в 20 недель гестации определялось увеличение объема правого легкого, низкое стояние диафрагмы справа, смещение средостения влево, левое легкое уменьшено в размерах. Киста с ровными, четкими контурами, однородная, анэхогенная, имеющая тонкие перегородки - расценена как киста средостения.

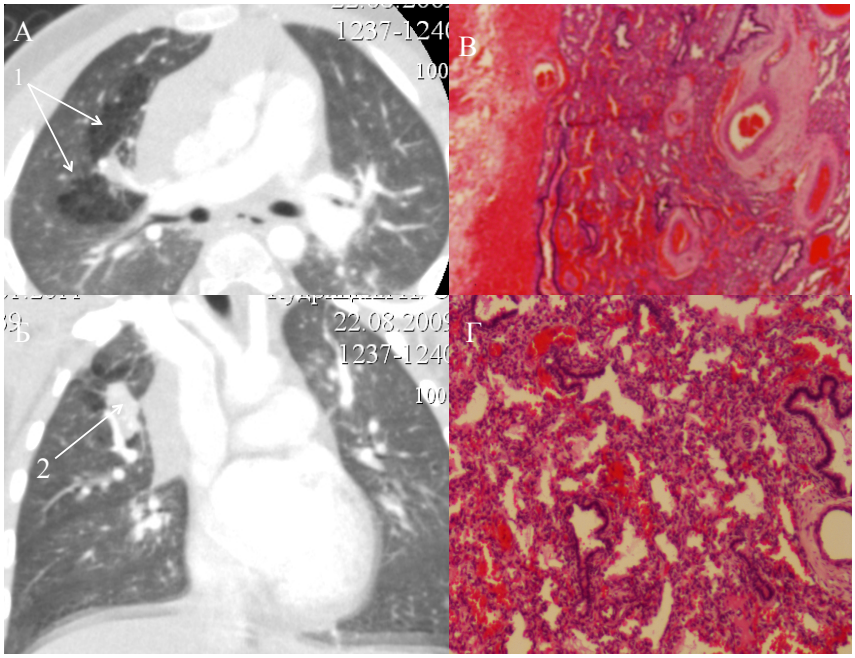


Рисунок 87. – Больной К. (и/б № 5864/2011) 1 год 5 месяцев. Роды - 30 нед. 1790г, по Апгар 8/9б. Пренатально по УЗИ патологии не выявлено. В возрасте 7 месяцев при выполнении очередной обзорной рентгенограммы грудной клетки по поводу обструктивного бронхита заподозрена аномалия верхней доли правого легкого, подтвержденная по КТ. При ФБС – сужение Б3 справа II ст. А, Б – МСКТАг в аксиальной и корональной плоскости, легочный режим. В верхней доле правого легкого на фоне неравномерного вздутия (1) легочной ткани определяется овальньной формы образование, не накапливающее контрастное вещество, - бронхоцеле (2). Обращает внимание нарушение дихотомического деления артерий в зоне патологических изменений. Аберратных артериальных сосудов не выявлено. Операция в возрасте 1 год 8 месяцев – сегментарная резекция верхней доли (S 1-3) правого легкого. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х100 и х40. Кисты высланы бронхиальным и кубическим эпителием. Выражена интерстициальная инфильтрация с наличием фибрина и лейкоцитов в просвете сосудов. Очаговые кровоизлияния. Эмфизематозно расширенные альвеолы

Постнатально при рентгенографии и КТ на 2-е сутки жизни определялась киста с горизонтальным уровнем жидкости в проекции корня с наличием умеренного вздутия верхней доли правого легкого. КТ-признаков КАМ не выявлено. Оперирован в возрасте 7 суток жизни. Морфологически в центре удаленной верхней доли определялась полость диаметром 2 см, выполненная мутно-слизистыми массами. Стенка кисты построена из фиброзной ткани, выстлана мерцательным эпителием. Прилежащие к кисте отделы легкого ателектазированы. В просвете альвеол большое количество роговых чешуек. Изначально данные изменения расценены как КАМ I типа.

При пересмотре – как вторичные на фоне бронхиальной атрезии (рисунок 88).

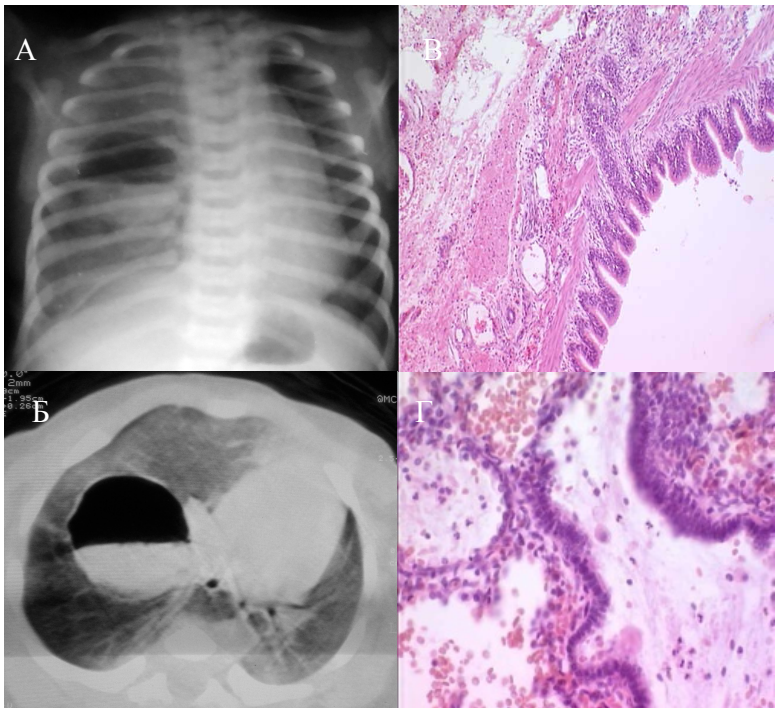


Рисунок 88. – Больной Е. (и/б № 17397/2008) 2 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3500г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 20 недели – киста средостения. А – Рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции. Киста с горизонтальным уровнем жидкости в проекции корня правого легкого. Б – КТ грудной полости в аксиальной плоскости, легочный режим. Определяется значительное увеличение объема правого легкого, преимущественно за счет верхней доли, которая пролабирует в левую плевральную полость (передняя медиастинальная грыжа). Легочная ткань пневматизирована неравномерно: зоны локального вздутия чередуются с участками по типу “матового стекла”. На этом фоне в S3 выявляется киста диаметром 35 мм с широким горизонтальным уровнем, видимые стенки кисты толщиной не более 1-2 мм. Выражено объемное воздействие. Операция на 7 сутки жизни – резекция верхней доли правого легкого. В – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100. Стенка кисты построена из фиброзной ткани, выстлана мерцательным эпителием. Прилежащие к кисте отделы легкого ателектазированы. Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100. В просвете альвеол большое количество роговых чешуек. В просвете бронхиол –макрофаги и нейтрофилы. Лейкоцитарная инфильтрация стенки сосуда с наличием в просвете фибрина и лейкоцитов

У 1 девочки, оперированной в возрасте 8 дней жизни, пренатально диагностирована КАМ нижней доли правого легкого. При постнатальной МСКТАг диагностирована КАМ I типа верхней доли правого легкого на фоне бронхиальной атрезии. Была выполнена верхняя лобэктомия справа (верхняя доля правого легкого значительно увеличена в объеме за счет

кистозной трансформации, нижняя и средняя доли правого легкого воздушны). Гистологически диагностирована КАМ I типа. При пересмотре КАМ I типа окружена зоной вздутия с перерастянутыми альвеолами, что характерно для бронхиальной атрезии (рисунок 89).

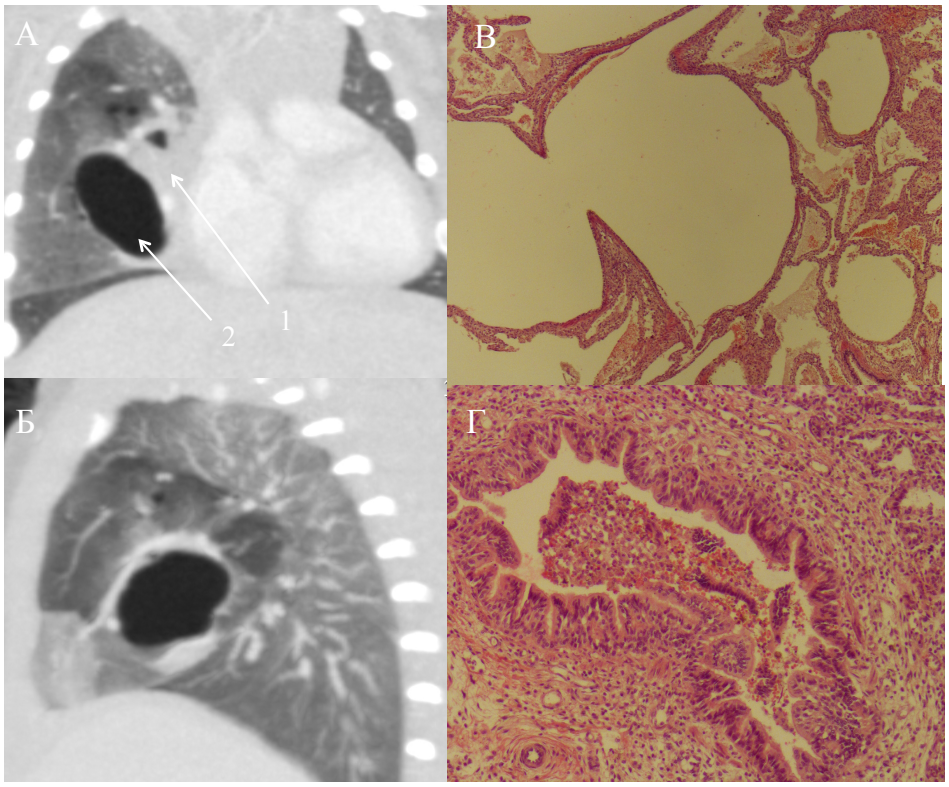


Рисунок 89. – Больная В. (и/б № 20126/2011) 7 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3320г, по Апгар 8/9б. Пренатальное УЗИ с 23 недели – КАМ правого легкого. А, Б – МСКТАг, MIP-реформации в корональной и аксиальной плоскости, легочный режим. В верхней доле правого легкого определяется овальной формы образование (1) в прикорневых отделах, дистальнее – киста (2) с неравномерными по толщине стенками. Прилежащая легочная ткань неравномерно пневматизирована с участками по типу “матового стекла” и локального вздутия, объем доли увеличен. Патологическая зона оказывает объемное воздействие. Операция на 8 сутки жизни – верхняя лобэктомия справа. В – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100. Множественные эмфизематозно растянутые альвеолы, кистозно расширенные бронхиолы. Кисты выстланы бронхиальным эпителием. Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х40 и х100. Определяется неравномерно суженный бронх, внутри роговые чешуйки, нейтрофилы и макрофаги

Также еще у одной новорожденной, поступившей в нашу больницу в возрасте 9 дней жизни из Мурманской областной больницы, пренатально при УЗИ на 23/24 неделе и 32/33 неделе гестации диагностирована КАМ III типа, также определялось кистозное образование в малом тазу. С рождения определялась ДН II: цианоз, дыхание с втяжением межреберных мышц, O_2-

воронка. По результатам рентгенографии и КТ, выполненных в Мурманске определялось кистозно-солидное образование в проекции верхней доли левого легкого, занимающее большую часть левой плевральной полости и смещающее средостение вправо. Дифференциальная диагностика проводилась между КАМ III типа, секвестрацией и опухолью левого легкого. На 11 сутки жизни выполнена верхняя лобэктомия слева (в ДГБ №1): резко увеличена верхняя доля 12 х 10 х 6 см, при выделении верхней доли от нижней выявлено, что бронх верхней доли отсутствует. При перевязке сегментарных сосудов – артерия очень крупная. Заподозрили внутрилегочную секвестрацию. Гистологически в ткани легкого видны полости разных размеров, высланные как цилиндрическим (бронхиальным), так и кубическим эпителием. В просвете некоторых расширенных бронхиол – розовые массы макрофаги лейкоциты. Встречаются отдельные бронхиолы с метаплазией эпителия (многослойный плоский неороговевающий) и небольшой лейкоцитарной инфильтрацией. В одном из сосудов – выраженная лейкоцитарная инфильтрация стенки с наличием в просвете фибрина и лейкоцитов. При совместном обсуждении изменения расценены как бронхиальная атрезия с вторичными кистозными изменениями по типу КАМ II-III типа (рисунок 90).

Таким образом, гистологическое выявление КАМ при бронхиальной атрезии не противоречит данному диагнозу и позволяет предположить вторичный характер КАМ в структуре основного порока – бронхиальной атрезии части (доли, сегмента) легкого. При этом по результатам КТ, как правило, не выявляется типичная картина КАМ, определяется локальное вздутие части (доли, сегмента) легкого.

Классическое проявление бронхиальной атрезии в виде мукоцеле с зоной вздутия легочной ткани по периферии выявлялось лишь у 8 детей (42.11%) с патоморфологически верифицированным диагнозом БА. Отличительной особенностью такого классического отображения БА позволило отказаться от оперативного лечения и продолжить наблюдение за другими 8

детьми с БА при отсутствии клинических проявлений в сроки от 1,5 лет до 9 лет к настоящему моменту.

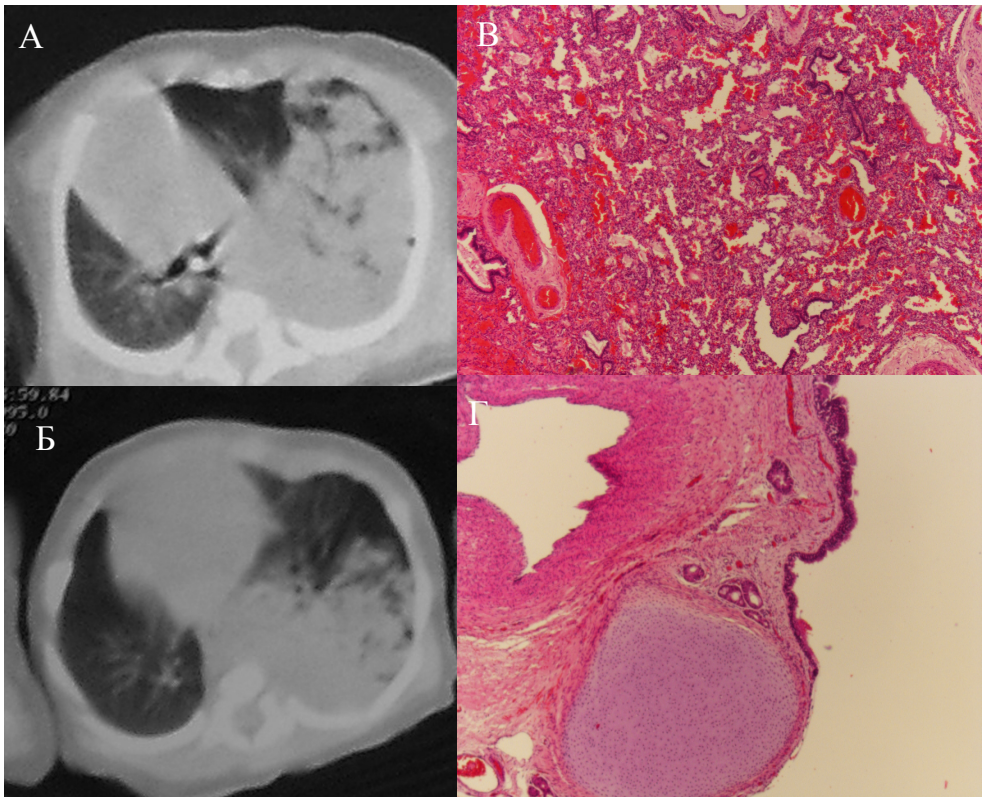


Рисунок 90. – Больная Р. (и/б № 8981/2008) 8 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3500г, по Апгар 6/7б. Пренатальное УЗИ с 24 недели – КАМ IIIт. С рождения ДН II. Без O_2 синеет, сатурация снижается до 70-75%. Одышка до 80 в мин. А, Б – КТ грудной полости в аксиальной плоскости, легочный режим. В верхней доле левого легкого определяется образование, представленное кистами и солидным компонентом, с выраженным вздутием легочной ткани по периферии. Патологическая зона оказывает значительное объемное воздействие. Органы средостения резко смещены вправо с наличием медиастинальной грыжи. Операция на 11 сутки жизни – верхняя лобэктомия слева. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х40 и х100. Кисты высланы бронхиальным и кубическим эпителием. В просвете бронхиол –макрофаги и нейтрофилы. Лейкоцитарная инфильтрация стенки сосуда с наличием в просвете фибрина и лейкоцитов

5.3.2 Сопоставление результатов лучевых исследований с патоморфологическими данными при бронхоэнтерогенных кистах

Морфологическая диагностика БЭК не вызывала каких-либо диагностических трудностей.

У 14 (73.68%) из 19 детей патоморфологически верифицированы бронхогенные кисты, а у 5 (26.32%) из них – энтерогенные. При этом КТ и

МРТ достоверно диагностировали кисты, локализующиеся в заднем и центральном отделах средостения. КТ- и МРТ-признаки кисты не вызывали сомнений (рисунок 91), но достоверных различий в денситометрических показателях по КТ между ними выявлено не было (p=0.476, различие незначимо).

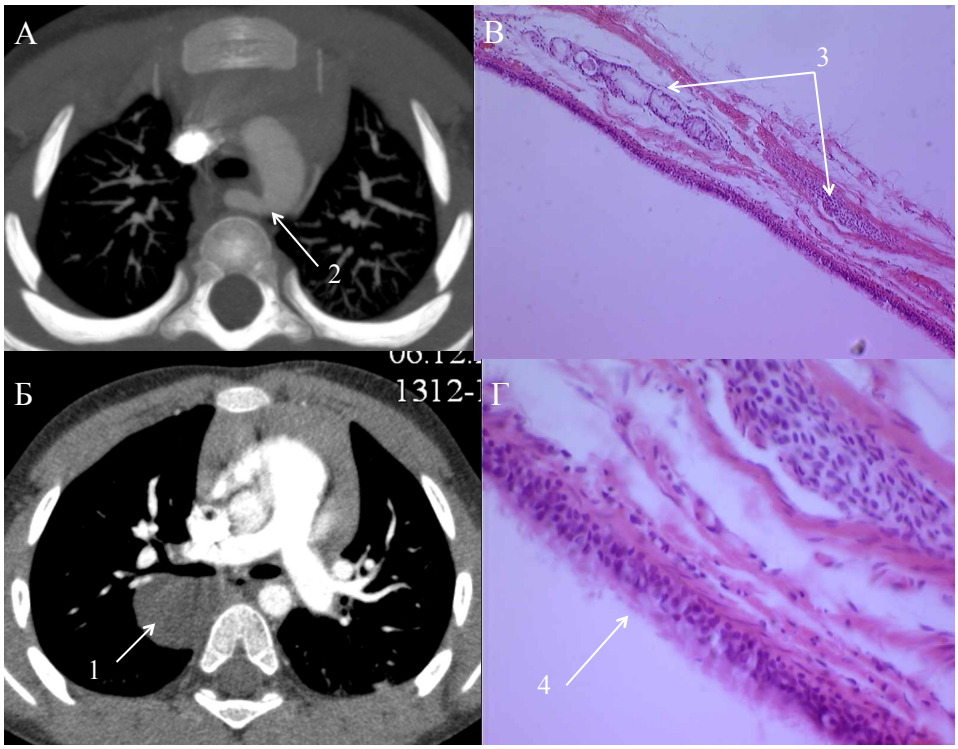


Рисунок 91. – Больная Я. (и/б №1165/2007) 2 года 9 месяцев. Роды - 29 нед. 1380г, по Апгар 6/7б. В неонатальном периоде – СДР I типа. Ателектазы легких. Настоящее обследование проводили на фоне ОРВИ для исключения пневмонии. А – МСКТАг MIP реформация в аксиальной плоскости, средостенный режим; Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. В среднем этаже заднего средостения справа - округлой формы образование (1) однородно низкой кистозной плотности (+12...+13ед. Hu), размерами 32.2x27.7x40.4 мм. Образование в медиальных отделах расположено вблизи средней/3 правой стенки пищевода, спереди его огибает правый главный бронх (без видимых изменений его просвета), снизу граничит с нижними легочными венами. Правая подключичная артерия (2) отходит от правой стенки нисходящего отдела аорты собственным стволом, располагаясь кзади от трахеи и пищевода. Операция в возрасте 3 лет – торакоскопическое удаление кисты средостения. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, x100 и x400. Стенка кисты (3) представлена фиброзно-мышечной тканью, содержит гиалиновый хрящ, железы, гладкомышечные волокна. Выстлана цилиндрическим псевдомногорядным реснитчатым респираторным эпителием (4)

МРТ-признаки также не позволяли достоверно разграничить данные варианты кист, хотя именно бронхогенные кисты имели неоднородно слабо-

гипоинтенсивный МР-сигнал на Т1 ВИ в отличии от однородного гипоинтенсивного МР-сигнала на Т1 ВИ при энтерогенной кисте. Однако малое количество сопоставлений не позволили однозначно разграничить бронхогенные и энтерогенные кисты на основании лишь характеристик МР-сигнала от содержимого данных кист.

Гистологически стенка бронхогенной кисты напоминала стенку бронха и была представлена фиброзной тканью с наличием как зрелого, так и незрелого гиалинового хряща, желез, гладкомышечных волокон. Внутренняя поверхность кисты выстлана реснитчатым/респираторным эпителием, местами с тенденцией к плоскоклеточной дифференцировке (рисунок 91).

При гистологическом исследовании стенка энтерогенной кисты была представлена волокнистой соединительной тканью с включением гладкомышечных волокон. Определялась выстилка в виде высокого призматического эпителия, местами с большим количеством бокаловидных клеток (рисунок 92).

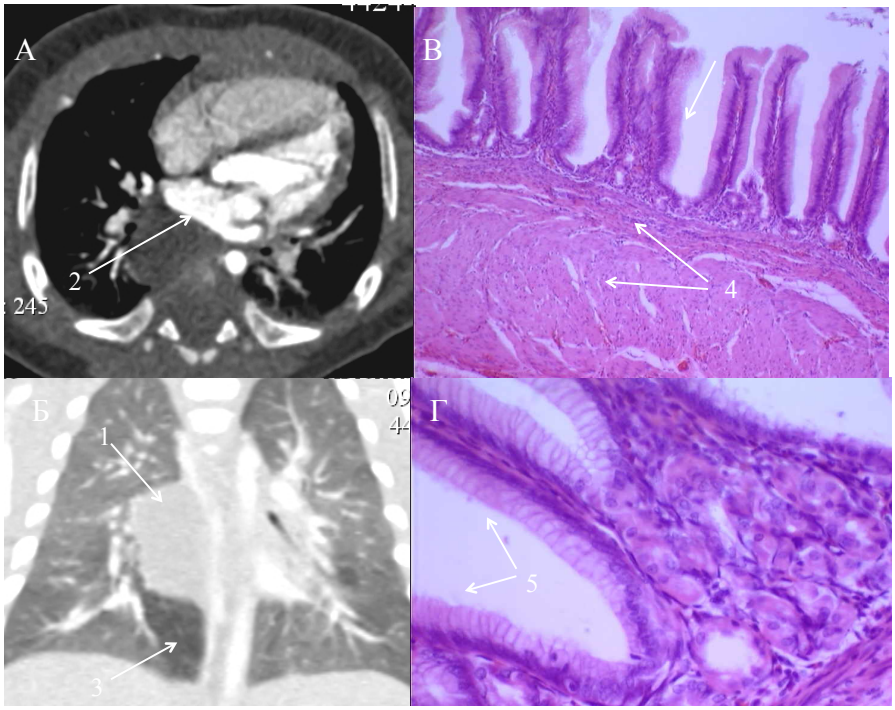


Рисунок 92. – Больной А. (и/б № 1477/2014) 3 месяца. Роды - 29 нед. 1380г, по Апгар 6/7б. В неонатальном периоде – СДР I типа. Ателектазы легких. Настоящее обследование проводили на фоне ОРВИ для исключения пневмонии. А – МСКТАг MIP реформация в аксиальной плоскости, средостенный режим; Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим. В среднем этаже заднего средостения справа – образование (1) низкой плотности (+13...+21ед. Hu), не накапливающее контрастное вещество, размерами 17.3х24.7х44.9 мм. Образование расположено по задней поверхности левого предсердия (2), деформируя контур, кзади и медиальнее верхних и нижних легочных вен, прилежит к правой боковой поверхности пищевода. Промежуточный и нижнедолевой бронхи оттеснены. Локальное вздутие легочной ткани (3) в S6, S10 правого легкого. Операция в возрасте 6 месяцев – торакоскопическое удаление кисты средостения. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х100 и х400. Стенка кисты (4) представлена фиброзной тканью, содержит железы с большим количеством обкладочных клеток, местами -гладкомышечные волокна. Выстлана желудочным эпителием (5)

Следует отметить, что в 2 (10.53%) случаях бронхогенные кисты сочетались с БА в верхних долях легких. Еще у 2 больных гистологически был подтвержден вторичный воспалительный процесс: лимфоидные фолликулы и лейкоцитарная инфильтрация, соответствующий нечеткому отграничению от окружающей легочной ткани и средостения и неравномерному утолщению стенок кист по данным КТ (рисунок 93).

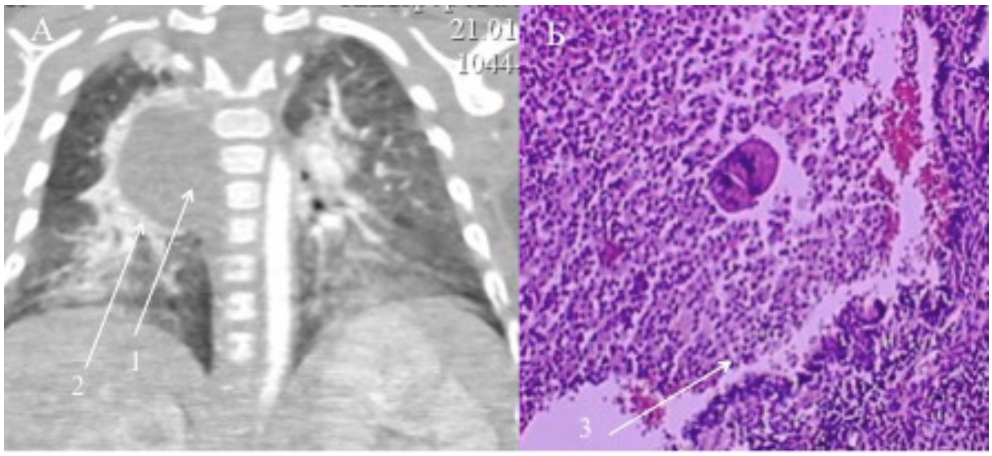


Рисунок 93. – Больная Н. (и/б № 19537/2014) 10 мес. Роды - 38 нед. 3600г, по Апгар 8/9б. – Пренатальное УЗИ – без патологии. Изолированная форма атрезии пищевода диагностирована сразу после рождения. Гастростомия по Кадеру на 2 сутки. Шейную эзофагостому на тот момент было решено не накладывать. В дальнейшем перенесла 4 эпизода остановки дыхания. Шейная эзофагостомия выполнена в 3 месяца. При контрольной госпитализации в возрасте 9 месяцев на обзорной рентгенограмме грудной клетки впервые выявлено дополнительное образование в средостении справа (на всех предыдущих снимках подобного не было). А – МСКТАг в корональной плоскости, легочный режим. В среднем отделе заднего средостения справа - округлое образование (1) размерами 35.5х26.3х25 мм с недостаточно четкими контурами, плотностью от +20 до +34 Hu в центральных отделах. Капсула кисты неравномерно накапливает контрастное вещество (2). Прилежащая легочная ткань безвоздушна. Торакоскопическое удаление кисты заднего средостения в возрасте 12 месяцев. Гистологически – бронхогенная киста с признаками хронического воспаления. Б – Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х400. В стенке кисты лейкоцитарная инфильтрация, лимфоидные фолликулы (3)

Таким образом, морфологическая диагностика бронхогенных и энтерогенных кист в нашем исследовании не вызывала трудностей. Данные КТ и МРТ также не противоречили данному диагнозу. Показанием для оперативного лечения у детей с БЭК является степень объемного воздействия, в некоторых случаях также связанная с увеличением размеров таких кист.

ГЛАВА 6. КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПРИОБРЕТЕННЫХ КИСТОЗНЫХ ПОРАЖЕНИЙ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

В этой главе представлены результаты обследования 20 прооперированных детей, у которых выявлялись одиночные или множественные воздушные кисты в легочной ткани приобретенного генеза вследствие персистирующей интерстициальной эмфиземы легких (ПИЭЛ), что составило 10.81% среди всех больных, являющихся предметом настоящего исследования. В данном исследовании ПИЭЛ была диагностирована у 37 детей. У 17 детей с помощью КТ удалось диагностировать ПИЭЛ в сочетании с бронхолегочной дисплазией (БЛД). По различным клиническим причинам было решено проводить лишь консервативное лечение, дети находятся под наблюдением пульмонолога, по показаниям выполняются контрольные МСКТ-исследования грудной полости.

Выполнение КТ грудной полости было необходимо для подтверждения, в том числе и выявления патологических изменений в легочной ткани, а также для дифференциальной диагностики приобретенных кистозных изменений в легочной паренхиме с врожденными пороками развития легких у новорожденных и детей раннего возраста, в первую очередь – КАМ.

Показаниями для проведения КТ-исследования у больных этой группы явились:

- Подозрение на порок развития легких по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования;
- Наличие патологических изменений в легких на рентгенограмме грудной клетки и выраженные клинические проявления ДН, рецидивирующие пневмотораксы;
- Наличие патологических изменений в легких на рентгенограмме грудной клетки и отсутствие или атипичная клиническая картина заболевания;

- Несоответствие клинических и рентгенологических данных.

Обследованы пренатально без выявления патологических изменений в легочной ткани 18 из 20 детей этой группы были. Однако в направлениях на КТ врожденная КАМ легких как предполагаемый патологический процесс была указана у 16 детей данной группы.

Еще у 4 детей КТ выполняли с целью дифференциальной диагностики патологических изменений, а также при несоответствии клинико-анамнестических и рентгенологических данных. Диагнозы направления на КТ были следующие: врожденный порок развития легких – 16, врожденная диафрагмальная грыжа – 1, киста легкого – 2, абсцесс легкого – 1 .

Таким образом, дети данной группы подверглись более углубленному обследованию, в том числе выполнению КТ, в первую очередь в связи с подозрением на порок развития легких, а также с целью дифференциальной диагностики.

6.1 Характеристика клинического течения приобретенных кистозных поражений легких у новорожденных и детей раннего возраста

Спектр приобретенных кистозных поражений легких у новорожденных и детей раннего возраста достаточно обширен и неоднозначен. В этом исследовании основным критерием включения больных в данную группу явилось подозрение на порок развития легких по результатам клинических, рентгенологических, а в некоторых случаях – компьютерно-томографи-ческих и морфологических данных.

Основную группу составили 20 детей с прооперированными кистами в легочной ткани, которые морфологически расценивались как ПИЭЛ у 15, вторичная киста, развившаяся вследствие ПИЭЛ у 3 их них, вторичная киста на фоне БЛД с фиброзной капсулой, гемосидерозом и очагами кальциноза у 1, а также у 1 ребенка гистологически был диагностирован абсцесс легкого на фоне ПИЭЛ.

Все больные данной группы были переведены в детские больницы, в том числе отделения реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), из родильных домов в период новорожденности.

Возраст при поступлении в стационар представлен в таблице 67.

Таблица 67. – Возраст и пол больных данной группы при поступлении в стационар (n=20)

Возраст	Больные данные группы (n=20)	
	Мальчики (n=14)	Девочки (n=6)
Минимальный	4 ч. жизни	1-е сутки
Максимальный	7-е сутки	8-е сутки
В среднем	2-е сутки	3-и сутки

Соотношение между мальчиками и девочками составило 2,33:1, что отражено в данной таблице, статистически достоверных различий при этом выявлено не было ($p>0.05$).

Из таблицы 67 следует, что больные поступали в сроки от 4 часов жизни до 8 суток жизни. Это было обусловлено тяжестью состояния и, в первую очередь, степенью выраженности ДН и респираторного дистресс-синдрома новорожденных.

В дальнейшем 15 детей продолжали лечение в детском стационаре до момента выявления воздушной кисты или кист в легочной ткани, а 5 были выписаны из стационаров. Повторные госпитализации этих 5 детей были обусловлены рядом причин: нарастание ДН, подозрение на спонтанный пневмоторакс.

Анализ клинических проявлений проводили в зависимости от степени выраженности, в первую очередь, ДН, незрелости/недоношенности, а также развития осложнений.

Частота клинических симптомов у больных данной группы представлена в таблице 68.

Таблица 68. – Частота клинических симптомов у больных данной группы (n=20)

Клинические симптомы у больных данной группы	Общее число больных (n=20)	
	абс.	%
Тяжесть состояния при поступлении в стационар Тяжелое Среднетяжелое Удовлетворительное	 9 7 4	 45 35 20
Дыхательная недостаточность: I степень II степень III степень	 2 5 9	 10 25 45
Респираторный дистресс-синдром	15	75
Вентиляция легких: ИВЛ ВЧВЛ Носовые канюли	 4 9 3	 20 45 15
Цианоз губ и слизистых оболочек	18	90
Пневмоторакс, в том числе рецидивирующий	15 11	75 55
Острая интерстициальная эмфизема	12	60
Лихорадка (повышение Т тела выше 37)	8	40
Отсутствие клинических проявлений на момент поступления в ДГБ №1	5	25

Полученные данные таблицы 68 показывают, что наиболее часто клиническая картина была обусловлена симптоматикой ДН (80%), в 75% – признаки респираторного дистресс-синдрома. 16 новорожденным требовалась дополнительная респираторная поддержка: ИВЛ в 4 случаях, ВЧВЛ – в 9, носовые канюли – у 3 новорожденных.

У 5 детей клинические проявления на момент поступления в нашу клинику и проведения КТ были минимальны. В этих случаях показанием для выполнения КТ явились выявленные изменения на рентгенограммах грудной клетки. Однако у 4 (20%) детей в анамнезе имелись данные о предыдущей госпитализации / госпитализациях и стационарном лечении.

При оценке рентген-архива были выявлены признаки синдрома «утечки воздуха» у 17 из них, еще 3 были переведены в ДГБ №1 из других детских стационаров: Ленинградская детская областная больница, Детская клиническая больница г. Мурманска, детская городская клиническая больница г. Калининграда.

Учитывая, что возраст большинства пациентов данной группы на момент поступления в детский стационар составлял менее 28 дней, важным представляется анализ течения беременности и родов, оценка сроков гестации, веса при рождении ребенка, оценки по шкале Апгар, а также сопутствующих заболеваний или пороков развития. Эти данные представлены в таблице 69.

Таблица 69. – Демографические и клинические параметры пациентов данной группы (n=20)

Демографические и клинические параметры	Пациенты данной группы (n=20)	
	абс.	%
Срок гестации		
Минимум	28	-
Максимум	40	-
В среднем	35 недель	-
Вес при рождении (грамм)		
Минимум	1200	-
Максимум	4020	-
В среднем	3480	-
Оценка по шкале Апгар, баллы		
Минимум	2/3	-
Максимум	7/8	-
В среднем	5.69	-
Роды по счету:		
Первые	14	70
Вторые	6	30
Тип родов:		
Срочные	14	70
Преждевременные	6	30
Кесарево сечение	8	40
Экстренное кесарево сечение	3	15
Неблагоприятные факторы течения беременности	8	40

Продолжение таблицы 69.

Демографические и клинические параметры	Пациенты данной группы (n=20)	
	абс.	%
Патологические зависимости матери, всего Табакокурение	5 5	25 25
Поступление на отделение интенсивной терапии	19	95
Возраст при поступлении на отделение интенсивной терапии, в среднем 1-е сутки жизни 2-е сутки жизни 3-и и более сутки жизни	1 сутки жизни 13 5 2	 65 25 10

Данные таблицы 69 констатируют, что средний гестационный возраст больных данной группы при рождении составил 35 недель, а средняя масса тела – 3480 грамм, однако, признаки ДН при рождении отмечались у 15 (75%) из них, а 19 (95%) новорожденных поступили на отделение интенсивной терапии в возрасте от 1 до 4 суток жизни. Дети родились от первых-вторых родов, в 70% – срочных родов, 30% составили преждевременные роды, у 11 (55%) из 20 – путем кесарева сечения, причем в 15% – экстренного. Осложнения были диагностированы во время 8 (40%) беременностей в данной группы.

Следует также отметить, что сопутствующая патология была выявлена у 19 из 20 больных данной группы в период новорожденности. Сопутствующие нозологические диагнозы представлены в таблице 70.

Таблица 70. – Сопутствующий диагноз у больных данной группы (n = 20)

Нозологический диагноз	Число детей		Изменение тактики лечения	
	абс.	%	абс.	%
Киста сосудистого сплетения головного мозга	1	5	-	-
Гипоплазия мозолистого тела	1	5	-	-
Внутрижелудочковое кровоизлияние	3	15	-	-

Продолжение таблицы 70.

Нозологический диагноз	Число детей		Изменение тактики лечения	
	абс.	%	абс.	%
Аспирация меконием	2	5	-	-
Неонатальная пневмония	7	35	1	5
Открытый артериальный проток	2	10	-	-
Дефект межжелудочковой перегородки	2	10	-	-
Транспозиция магистральных сосудов	1	5	1	5
ВСЕГО	19	95	2	10

Таким образом, сопутствующая патология была выявлена в 95% в группе новорожденных, но не являлась определяющей, на выбор тактики лечения данного заболевания повлияла лишь в 2 (10%) случаях.

До выполнения КТ лечение больных было обусловлено клиническими проявлениями ДН и респираторного дистресс-синдрома. 17 новорожденным требовалась респираторная поддержка: от кислородной маски (CPAP) до ИВЛ, в некоторых случаях – с жесткими параметрами ИВЛ: концентрация кислорода (FiO_2) – 50-60%, пиковое давление вдоха (PIP) составляло от 20 до 29 см вод.ст., положительное давление в конце выдоха (PEEP) – +3-6 см вод.ст.

Дренирование плевральной полости по поводу пневмоторакса было выполнено у 15 больных, активная аспирация – у 8 из них.

У 9 больных проводилось антибактериальное лечение.

После выполнения КТ и установления окончательного диагноза определены показания для выполнения оперативного лечения: от экстренных – у 3 больных и срочных у 5, до срочно-плановых – у 9. У 2 больных этой группы показания для оперативного лечения были плановыми, а 1 пациенту было рекомендовано амбулаторное наблюдение с последующим КТ-контролем через 6 - 12 месяцев.

У 15 детей кисты в легких были выявлены рентгенологически в первую госпитализацию и потребовали хирургического лечения в ранние сроки. У 5 больных кисты в легких так же диагностированы в первую госпитализацию, но тактика ведения этих пациентов была различной: в 2 случаях тяжесть состояния ребенка не позволила провести хирургическое лечение, в 1 случае, напротив, положительная клиническая динамика предполагала возможность консервативной терапии и более длительного наблюдения.

Сроки выполнения операции и возраст больных на момент оперативного лечения представлены в таблицах 71 и 72 соответственно, а также на рисунке 94.

Таблица 71. – Сроки выполнения операции у больных данной группы (n= 20)

Сроки выполнения операции	Пациенты данной группы	
	абс.	%
Экстренные (2-4 часа)	3	15
Срочные (24-48 часов)	5	25
Срочно-плановые (8-10 дней)	10	50
Плановые (более 10 дней)	2	10

Таблица 72. – Возраст на момент выполнения операции у больных данной группы (n=20)

Возраст больных	Пациенты данной группы (n=20)	
	абс.	%
До 1-х суток жизни	1	5
1-28 сутки жизни	3	15
28-56 сутки жизни	7	35
2-4 месяц жизни	3	15
4-6 месяц жизни	1	5
6 месяцев - до 1 года	4	20
1 год 2 месяца	1	5

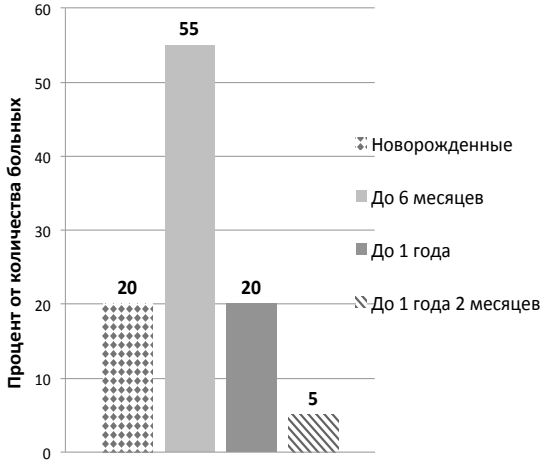


Рисунок 94. – Возраст на момент выполнения операции у больных данной группы (n= 20)

Таким образом, оперативное лечение было выполнено у 19 детей до года, в том числе у 4 новорожденных, и у 1 ребенка – в возрасте 1 год 2 месяца. Экстренные и срочные показания для оперативного лечения были установлены у 8 больных с прогрессирующей ДН и апное: 15% и 25% соответственно, несмотря на проводимое консервативное лечение. У большинства больных показания были срочно-плановые и составили 55%, в плановом порядке операции выполнены в 10%.

Объем оперативного вмешательства определялся локализацией и распространенностью патологического процесса по результатам КТ и выполнялся в пределах лобэктомии или резекции части легкого (нередко атипичной), лишь у одной новорожденной кисты занимали все легкое, что потребовало выполнение пульмонэктомии. Виды оперативного вмешательства у больных с приобретенными кистами в легочной паренхиме представлены на рисунке 95.

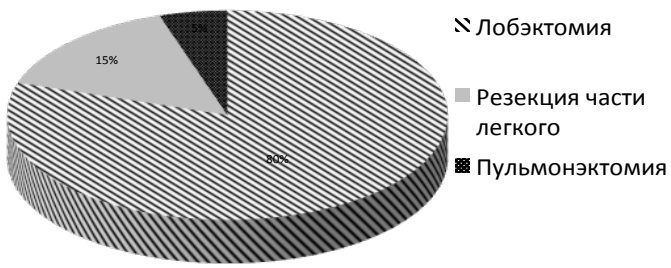


Рисунок 95. – Виды оперативного вмешательства у больных данной группы (n=20)

Таким образом, лобэктомия была выполнена у 16 больных с ПИЭЛ (80%), резекция части легкого – у 3 (15%), пульмонэктомия – у 1 (5%).

Большой процент (80%) именно лобэктомий можно объяснить изменениями в окружающей легочной ткани, которые были видны и на КТ (матовое стекло, зоны консолидации, ателектазы и участки фиброза – вследствие БЛД), и были подтверждены и при патогистологическом исследовании.

Послеоперационный период зависел от сроков и объема оперативного вмешательства, а также сопутствующих заболеваний и осложнений. У 15(75%) больных этой группы протекал гладко, у 5 (25%) больных в послеоперационном периоде потребовалось более длительное (до 8 суток) дренирование плевральной полости. У 4 больных в послеоперационном периоде течение БЛД и другая сопутствующая патология обусловили более длительный период реабилитации и последующие сроки стационарного лечения.

Больные были экстубированы на 2-8 сутки после операции, парентеральное питание начато со 2-4 суток после операции, выписаны домой в сроки от 11 до 34 суток после операции (у одного ребенка койко-день после операции составил 6 месяцев), что отражено в таблице 73.

Таблица 73. – Характеристика послеоперационного периода у детей, оперированных по поводу приобретенных кист в легочной паренхиме (n=20)

Критерии послеоперационного периода	Пациенты данной группы (n=20)	
	абс.	%
Заживление послеоперационной раны:		
Первично	20	100
Экстубированы на:		
2-е сутки	3	15
3-и сутки	6	30
4-е сутки	4	20
более длительно (от 5 до 8 суток)	7	35
потребовали ВЧВЛ	1	5
Дренирование плевральной полости в течение:		
2-х суток	3	15
3-х суток	6	30
4-х суток	6	30
более длительное (от 5 до 8 суток)	5	25
Парентеральное питание начато:		
Со 2-х суток	6	30
С 3-х суток	7	35
С 4-х суток	7	35
Выписаны домой на:		
10 сутки после операции	1	5
11-16 сутки после операции	4	20
17-22 сутки после операции	7	35
23-29 сутки после операции	3	15
30 сутки и более после операции	5	25

Из таблицы 73 следует, что благоприятное течение послеоперационного периода определялось в 75% случаев: экстубация на 2-е сутки в 15%, на 3-4-е сутки в 60%; выписаны домой в сроки от 10 до 16 суток после операции в 25%, в сроки от 17 до 29 суток после операции в 50% и в сроки более 30 суток – в 25% соответственно. Длительная (более 5 суток) ИВЛ потребовалась 7 (35%) больным в послеоперационном периоде, в том числе у 1 проводилась ВЧВЛ, данное лечение было обусловлено течением основного заболевания в виде респираторного дистресс-синдрома новорожденного, БЛД или развития осложнений, преимущественно в виде синдрома «утечки воздуха».

Все пациенты данной группы были выписаны из стационара под наблюдение детского пульмонолога и, при необходимости, других специалистов. Длительность наблюдения за 18 больными данной группы составила от 2 до 17 лет.

Таким образом, приобретенные кистозные поражения легких в большинстве случаев осложняют течение основного заболевания. Хирургическое лечение позволяет улучшить прогноз, однако такие больные продолжают требовать длительной консервативной терапии и дальнейшего наблюдения пульмонолога и других специалистов.

6.2 Лучевая диагностика приобретенных кистозных поражений легких у новорожденных и детей раннего возраста

Лучевые исследования у больных данной группы включали выполнение пренатального и, в 3 случаях, постнатального УЗИ грудной полости, рентгенографии грудной клетки, КТ и КТ-ангиографии грудной полости. Обращает внимание значительное количество рентгенографий, выполненных в том числе и в отделениях ОРИТ переносными палатными рентгеновскими аппаратами.

Пренатальное УЗИ было проведено у 18 из 20 этих больных. Изменения в легких при пренатальном УЗИ ни у одного из 18 больных данной группы не были выявлены, у 3 из них были выявлены ВПС. Тем не менее, диагноз порока легкого был основным у 16 из больных данной группы.

Показаниями для проведения УЗИ грудной полости постнатально у 3 новорожденных были вопросы дифференциальной диагностики, в том числе подозрение на деструкцию при воспалительном процессе в легком или секвестрацию легкого.

6.2.1 Рентгенография при приобретенных кистозных поражениях легких

Всем 20 больным данной группы постнатально выполнялись рентгенограммы грудной клетки, причем у 19 из них – в палате, что было обусловлено тяжестью состояния детей и необходимостью дополнительной кислородной поддержки в виде ИВЛ, ВЧВЛ или СРАР. У всех 20 рентгенография проводилась в прямой проекции, лишь у 9 из них – в боковой проекции.

Тяжесть состояния, выраженность ДН и длительная ИВЛ (в 10 случаях с жесткими параметрами) требовали достаточно частого рентген-контроля, в том числе для исключения развития осложнений респираторного дистресс-синдрома, в первую очередь синдрома «утечки воздуха». Тем не менее, у 17 из них при анализе рентген-архива выявлялись данные осложнения, представленные в таблице 74.

Как видно из таблицы 74, у 17 (85%) больных в период новорожденности респираторный дистресс-синдром осложнился развитием синдрома «утечки воздуха», который проявлялся в виде пневмоторакса у 15 новорожденных, в том числе рецидивирующего у 11, пневмомедиастинума у 2, а также развития интерстициальной эмфиземы легких у 6 из них.

Таблица 74. – Осложнения респираторного дистресс-синдрома, выявленные при рентгенографии в палате у больных данной группы (n =20)

Нозологические формы синдрома «утечки воздуха»	Число больных	
	абс.	%
Пневмоторакс (всего) - односторонний - двусторонний - рецидивирующий	15 13 2 11	75 65 10 55
Пневмомедиастинум	2	10
Острая интерстициальная эмфизема	4	20
Персистирующая интерстициальная эмфизема	2	10

Еще у 3 детей данной группы кислородная поддержка осуществлялась лишь с помощью носовых канюль (CPAP), а у одного вообще не проводилась. У этих детей при анализе рентген-архива признаков синдрома «утечки воздуха» выявлено не было.

Выполнение рентгенографии позволило оценить появление кисты/кист в легочной паренхиме, оценить ее содержимое, толщину стенок, изменения в окружающей легочной ткани.

Не менее важен анализ сроков появления кисты/кист в легочной паренхиме и их детальная характеристика, в том числе и при динамическом рентгенологическом контроле. Эти данные представлены в таблице 75.

Из таблицы 75 приведенной ниже, следует, что впервые кисты в легочной паренхиме при рентгенографии были выявлены лишь на 7 – 36 сутки жизни. Достоверно киста/кисты в легких по данным рентгенографии была выявлена у 12 (60%) детей: у 11 (55%) из них киста была солитарная, а у 1 (5%) – множественные. Помимо кисты в легочной паренхиме, определялись и другие изменения: неравномерная воздушность в 80%, участки уплотнения/зоны консолидации в 30%, зоны локального вздутия в 45%, острая интерстициальная эмфизема легких в 20%, которые отражали у больных данной группы основное заболевание: БЛД или РДС.

Таблица 75. – Кисты в легких, выявленные при рентгенографии у больных данной группы (n =20)

Характеристики кисты/кист в легких	Число больных	
	абс.	%
Возраст на момент выявления		
- 1 сутки жизни	-	-
- 7 сутки жизни	5	25
- 14 сутки жизни	4	20
- 18 сутки жизни	2	10
- 21 сутки жизни	3	15
- 36 сутки жизни	4	20
Одиночная киста в легком	11	55
Несколько кист в легочной ткани	1	5
Размеры кисты		
- до 1 см	2	10
- от 1 см до 3 см	7	35
- 3 см и более (max до 6 см)	3	15
Нарастание размеров кисты в динамике		
- через 7 дней	4	20
- через 14 дней	6	30
- через 21 день и более	2	10
Форма кисты		
- правильная округлая	5	25
- неправильная	4	20
- многокамерная	3	15
Содержимое кисты/кист		
- воздух	11	55
- горизонтальный уровень жидкости	1	5
Изменения в окружающей легочной ткани:		
- зона локального вздутия	9	45
- неравномерная воздушность	16	80
- участки уплотнения/зоны консолидации	6	30
-острая интерстициальная эмфизема легких	4	20

Патологический процесс по данным рентгенографии у всех обследованных данной группы был односторонним, и определялся как крупная

воздушная киста/кисты в легком в 55% (рисунок 96) и киста с горизонтальным уровнем жидкости в 5% (рисунок 97).

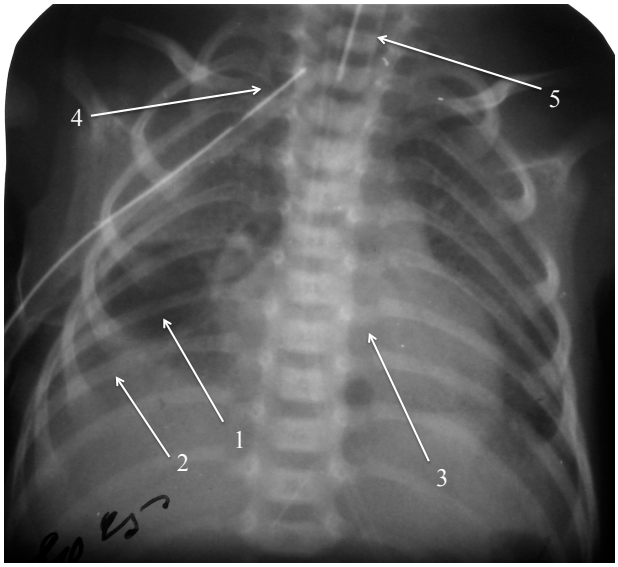


Рисунок 96. – Больная М. (и/б №9927/1997) 2 сутки жизни. Роды - 38 нед. 2940г, по Апгар 4/7б. ИВЛ в роддоме. В возрасте 1 суток правосторонний пневмоторакс, дренирован. Рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции. В средней доле правого легкого определяется крупная киста (1). Прилежащие отделы правого легкого (2) безвоздушны, средостение (3) смещено вправо. Конец дренажной трубки интраплеврально справа на уровне заднего отрезка 2-го ребра. Интубационная трубка – в просвете трахеи на уровне Th2

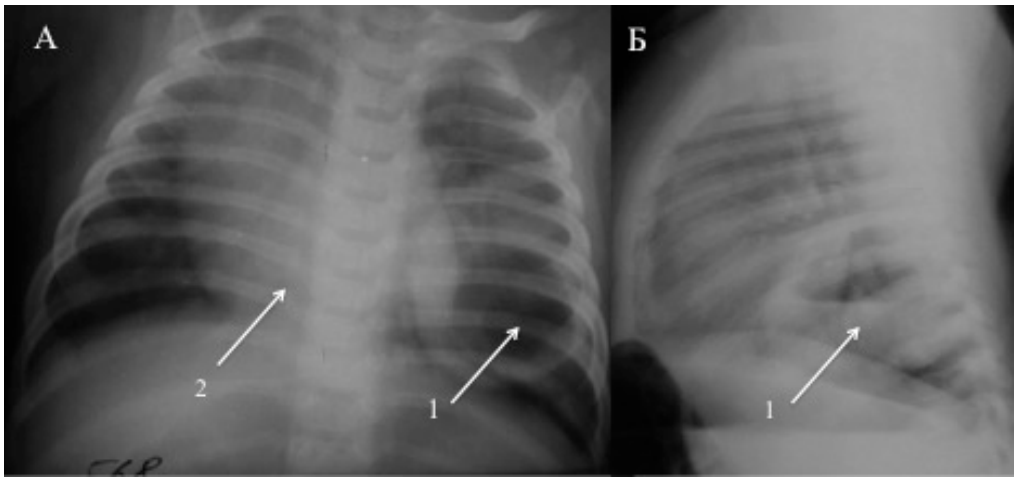


Рисунок 97. – Больной К. (и/б № 1665/2014) 47 сутки жизни. Роды - 38 нед. 2300г, по Апгар 6/7 б. Ухудшение состояния в 1-е сутки жизни – ИВЛ в течение 2-х суток, O_2 – воронка до 8-х суток жизни. А, Б – Рентгенограммы грудной клетки в задней прямой и левой боковой проекциях. В нижней доле левого легкого определяется крупная киста (1) с горизонтальным уровнем жидкости. Средостение (3) смещено вправо

У 3 больных киста в легочной ткани были диагностирована при первом рентгенологическом обследовании и, несмотря на отрицательные данные

пренатального УЗИ, не позволили отрицать порок развития, в первую очередь, КАМ.

Еще у 9 больных имелись рентгенограммы грудной клетки, на которых достоверно кист в легочной паренхиме не определялось, кисты были выявлены в сроки от 7 до 36 суток жизни, однако диагноз порока развития легкого также оставался основным в вопросах дифференциальной диагностики до проведения КТ грудной полости.

6.2.2 Компьютерно-томографическая характеристика приобретенных кистозных поражений легких

Всем 20 больным этой группы было проведено КТ-обследование грудной полости, у 4 – МСКТАг. Основным показанием для выполнения МСКТАг в этой группе больных было подозрение на порок развития легких (секвестрация).

Основным КТ-признаком у всех больных явилось выявление кисты/кист в легочной паренхиме.

Изучение патологического образования по данным КТ проводили с учетом следующих характеристик:

- локализация изменений по долям и сегментам;
- видимость просветов бронхов в зоне патологических изменений;
- объем пораженной части легкого (не изменен, уменьшен, увеличен);
- размеры и содержимое кисты;
- структура патологического образования (однородная, неоднородная);
- характер накопления контрастного препарата (при выполнении КТ-ангиографии) и наличие/отсутствие дополнительных сосудов
- степень объемного воздействия (компрессия прилежащих структур, смещение средостения, крупных сосудов и бронхов);
- состояние легочной ткани, прилежащей к кисте/кистам;

- наличие увеличенных лимфатических узлов корней легких и средостения;
- состояние плевры и плевральной полости.

Сведения о локализации приобретенных кистозных изменений у больных данной группы представлены в таблице 76.

Таблица 76. – Локализация кистозных изменений у больных данной группы (n = 20)

Локализация кистозных изменений	Количество больных	
	абс.	%
правое легкое	12	60
- верхняя доля	5	25
- средняя доля	6	30
- нижняя доля	1	5
Левое легкое	8	40
- верхняя доля	4	20
- нижняя доля	3	15
- обе доли	1	5
оба легких	-	-

Из таблицы 76 следует, что кистозные изменения чаще локализовались в правом легком (60%) и были односторонними у всех детей этой группы, у одной новорожденной кисты занимали обе доли левого легкого. Более часто изменения локализовались в верхних долях (45%) и средней доле (30%).

Существенно более важным представлялось объемное воздействие кисты/кист, а также их детальная характеристика (таблица 77).

Таблица 77. – КТ-семиотика персистирующей интерстициальной эмфиземы легких (n =20)

Характеристики кисты/кист в легких	Число больных	
	абс.	%
1	2	3
Одиночная воздушная киста в легком	17	85
Крупная киста в сочетании с более мелкими	2	10
Киста с горизонтальным уровнем жидкости	1	5

Продолжение таблицы 77.

1	2	3
Воздушная киста в сочетании с повышенной воздушностью в окружающей легочной ткани	11	55
Воздушная киста в сочетании с «матовым стеклом» в окружающей легочной ткани	4	20
Воздушная киста на фоне неизмененной легочной ткани	3	15
Размеры кисты		
- до 1 см	2	10
- от 1 см до 3 см	12	60
- 3 см и более (max до 6 см)	6	30
Форма кисты		
- правильная округлая	7	35
- неправильная	7	35
- многокамерная	6	30
Содержимое кисты/кист		
- воздух	19	95
- горизонтальный уровень жидкости	1	5
Толщина стенок кисты		
- 2 мм	5	25
- 2 мм - 4 мм	6	30
- более 4 мм (до 6...8 мм)	9	45
Пневмоторакс односторонний на стороне кисты	4	20
Плевральные спайки	12	60
Изменения в окружающей легочной ткани		
- зона локального вздутия	13	65
- неравномерная воздушность на стороне поражения/с обеих сторон	7	35
- линейные и точечные структуры на фоне кисты	11	55
- зоны консолидации	2	10
- зона уплотнения неоднородной структуры	1	5
- снижение пневматизации по типу «матового стекла»	1	5
- плевропульмональные тяжи	4	20
-острая интерстициальная эмфизема легких	2	10

Патологический процесс по данным МСКТ у всех обследованных данной группы был односторонним (как и при рентгенографии), и определялся

как крупная воздушная киста в легком в 85% (рисунок 98), несколько воздушных кист в 10% (рисунок 99), киста с горизонтальным уровнем жидкости в 5%. с горизонтальным уровнем жидкости в 5%.

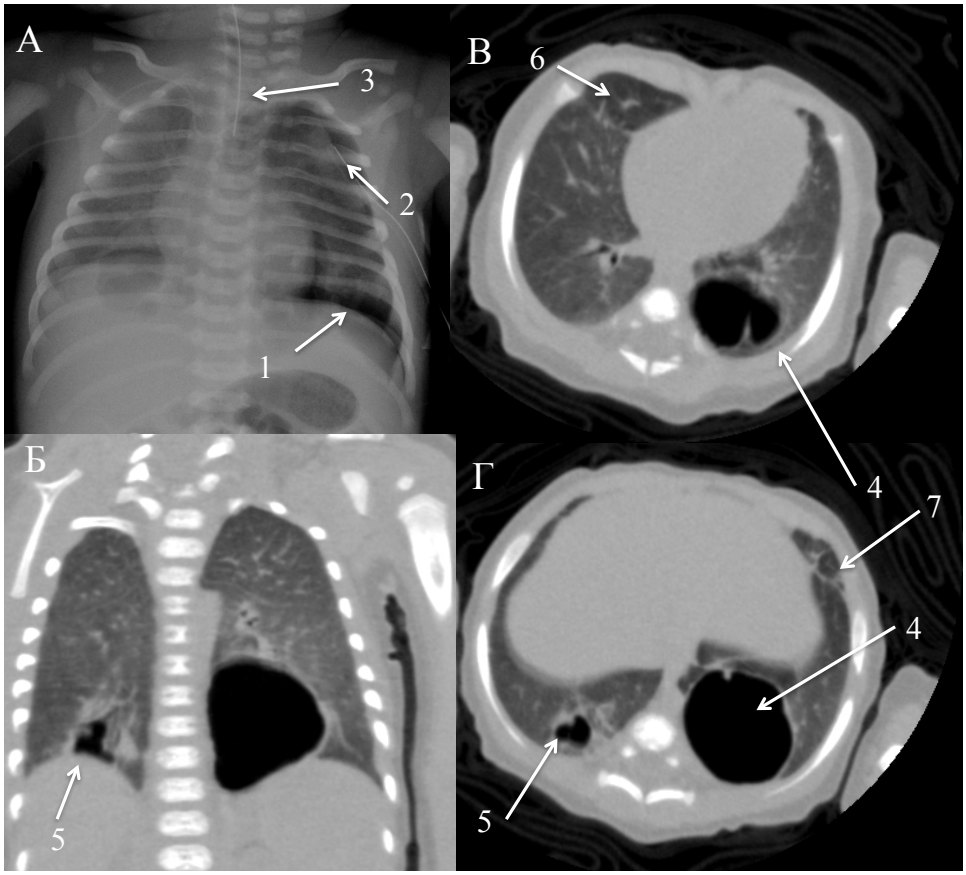


Рисунок 98. – Больная К. (и/б № 14462/2012) 14 сутки жизни. Роды - запоздалые на сроке 42нед. путем кесарева сечения по поводу нарастающей гипоксии плода, 3270г, по Апгар 4/5б. Состояние при рождении тяжелое (ДН IIIст.), ВИВЛ – с умеренными параметрами. Ухудшение состояния через 5 часов – увеличение параметров ИВЛ (FiO_2 - 1,0). Эндотрахеально вводился куросуфт. На 3 сутки – левосторонний пневмоторакс, дренирование. Экстубация на 10 сутки, O_2-воронка до 14 суток жизни. Механика дыхания с втяжением межреберий и грудины. ЧД 54 в мин. А – рентгенограмма грудной клетки в задней прямой проекции на 4 сутки жизни. Левосторонний пневмоторакс (1), состояние после дренирования. Конец дренажной трубки (2) интраплеврально слева во 2-м межреберье (счет сзади). Интубационная трубка (3) – в просвете трахеи на уровне Th2. Б – МСКТ на 14 сутки жизни. Реформация в корональной проекции, легочный режим. В, Г – МСКТ в аксиальной проекции, легочный режим. В S9-10 нижней доли левого легкого больших размеров воздушная киста (4). Справа субплеврально в S10 – более мелкие воздушные кисты (5). В средней доле – зона локального вздутия (6), плевропульмональные тяжи (7) с обеих сторон

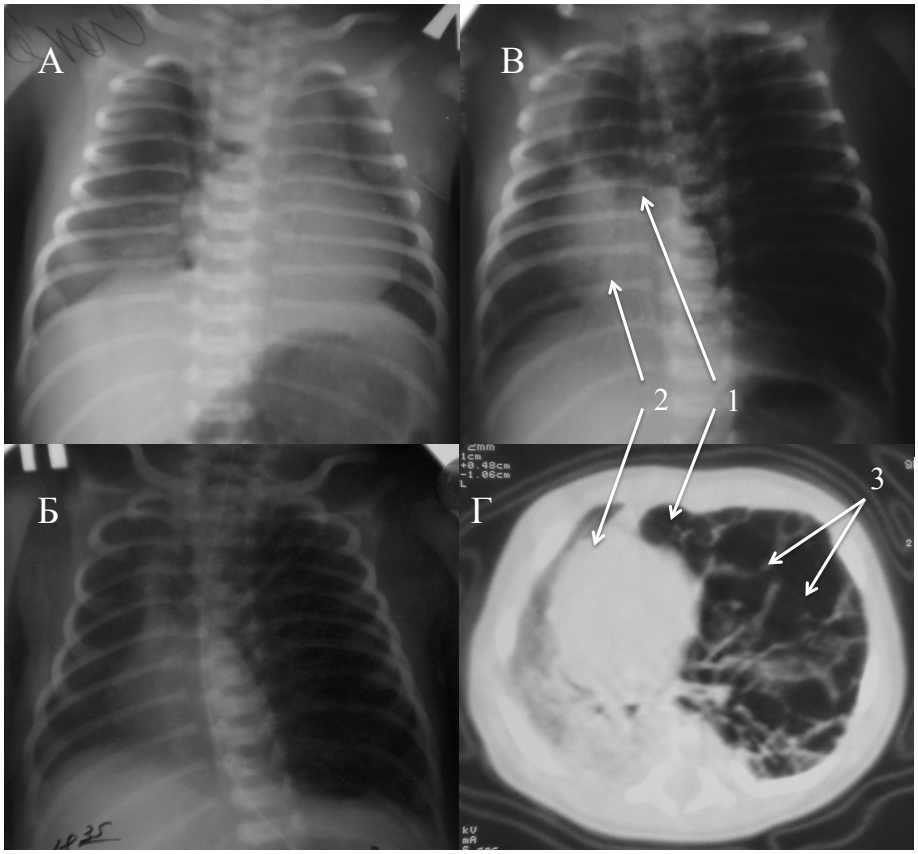


Рисунок 99.– Больная С. (и/б № 8067/2008) 20 сутки жизни. Роды - 35/36 нед. 2310г, 7/8 б. С рождения – ДН II ст. –ИВЛ. Кома на 2-е сутки жизни, далее нарастающие апное. А, Б, В – рентгенограммы грудной клетки в задней прямой проекции в возрасте 2, 14 и 20 дней жизни соответственно. Синдром «утечки воздуха»: сначала правосторнний пневмоторакс, позже - развитие интерстициальной эмфиземы с увеличением объема левого легкого с выраженным масс-эффектом, медиастинальной грыжей (1), смещение средостения вправо (2). Г – КТ в аксиальной проекции, легочный режим. Множественные кисты (3) в левом легком с наличием точечных и линейных структур, увеличение объема левого легкого с передней медиастинальной грыжей (1), резкое смещение органов средостения вправо (2), объем правого легкого уменьшен

Данные МСКТ/ВРКТ и МСКТАг позволили более детально по сравнению с результатами рентгенографии описать кисты в легких и состояние окружающей легочной ткани: именно при ВРКТ были выявлены кисты на фоне повышенной воздушности окружающей легочной ткани в 55% или на фоне «матового стекла» в 20%, и лишь в 15% легочная ткань вокруг кисты не была изменена.

Кроме этого, по результатам ВРКТ в легочной ткани (рисунок 100) выявлялись зоны локального вздутия в 65%, неравномерная воздушность в 35%, участки уплотнения/зоны консолидации в 10%, снижение пневматизации по

типу «матового стекла» в 5%, плевропульмональные тяжи в 20%, острая интерстициальная эмфизема легких в 10%.

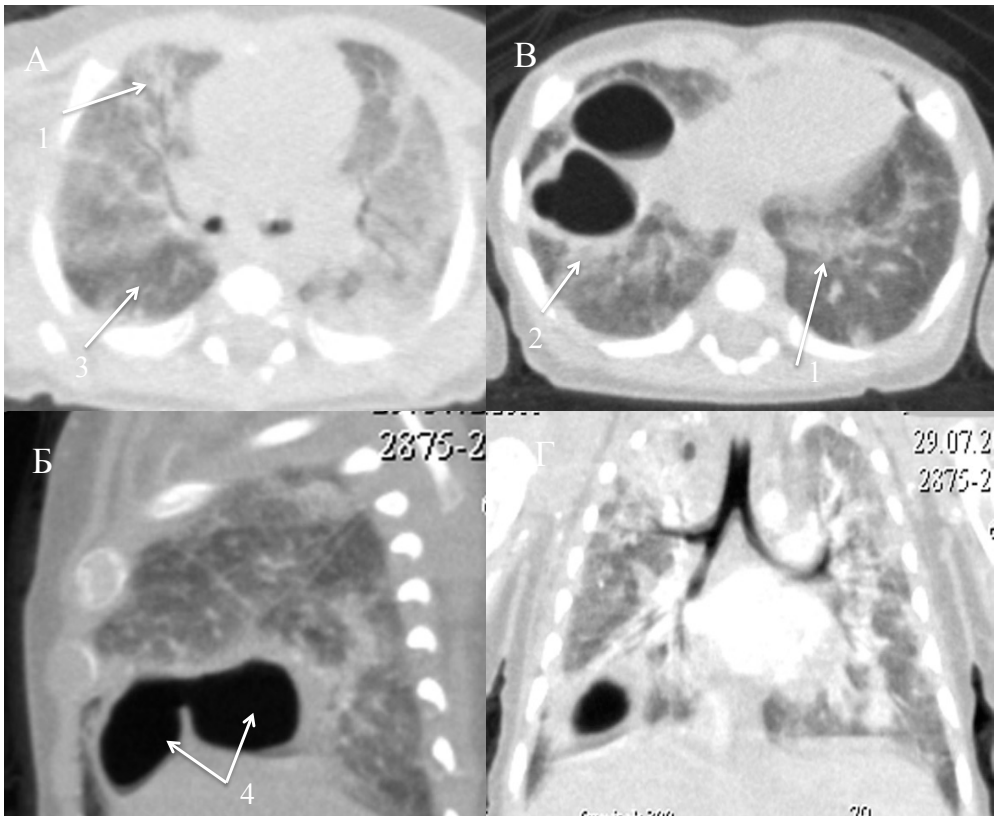


Рисунок 100. – Больной К. (и/б № 11953/2011) 59 сутки жизни. Роды - 40 нед. 3600г, по Апгар 5/6 б. Состояние тяжелое с рождения за счет ДН. Интубирован в род.зале, ВИВЛ 45% O_2 10 минут, позже ИВЛ с более щадящими параметрами. Эндотрахеальное 2-кратное введение куросурфа. В возрасте 13 часов жизни ребенок был переведен в ДГБ №1 на отделение реанимации новорожденных. Состояние крайне тяжелое, разлитой цианоз, нарушение механики дыхания. На ИВЛ, сатурация O_2 – 80%. ДН III ст. В 1-е сутки жизни правосторонний пневмоторакс, в динамике наблюдения - тяжелый синдром «утечки воздуха»: повторные пневмотораксы справа и слева после пережатия дренажей, с 10 суток жизни – развитие интерстициальной эмфиземы. Длительно ВИВЛ. Экстубация на 39 сутки жизни, позже - O_2 воронка. А, В – МСКТ в аксиальной плоскости, легочный режим. Б, Г – МСКТАг в сагиттальной и корональной плоскости, легочный режим. В обоих легких определяется неравномерная воздушность легочной ткани за счет наличия множественных участков уплотнения (1), переходящих в плевро-костальные, плевро-медиастинальные и плевро-диафрагмальные спайки, чередующихся с зонами снижения пневматизации по типу «матового стекла» (2) и локального вздутия (3) легочной ткани. На фоне изменений в легочной ткани в S8-9 нижней доли правого легкого – 2 крупные воздушные кисты (4), соединяющиеся между собой, с неравномерными по толщине стенками до 6 мм

Еще у 4 (20%) детей выявлен ограниченный пневмоторакс на стороне поражения, который не визуализировался при предшествующем рентгенологическом исследовании, а также в 60% при КТ определялись плевральные

спайки, которые также не визуализировались при рентгенографии и свидетельствовали в пользу приобретенного процесса.

В 17 случаях кисты в легочной ткани сопровождались различной степенью объемного воздействия, представленной в таблице 78.

Таблица 78. – Степень объемного воздействия у больных с ПИЭЛ по данным КТ грудной полости (n =20)

Степень объемного воздействия	Число больных	
	абс.	%
Отсутствие	3	15
Умеренное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов	4	20
Выраженное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия крупных сосудов средостения	10	50
Значительное: компрессия прилежащих структур легкого, перемещение бронхов, смещение средостения, компрессия и ротация трахеи, крупных сосудов средостения, медиастинальная грыжа	3	15
ВСЕГО	17	85

Таким образом, объемное воздействие приобретенных кист в легочной ткани достоверно определялось, по данным МСКТ, у 17 больных и проявлялось в виде компрессии прилежащих структур легочной ткани у 17 (85%), смещении и сближении бронхов у 13 (65%), смещении структур средостения в здоровую сторону, купола диафрагмы на стороне поражения у 13 (65%) больных. Еще у 3 (15%) детей объемное воздействие было настолько выражено, что проявлялось в компрессии и ротации крупных сосудов средостения, а также компрессии и ротации трахеи, и потребовало хирургического лечения в экстренном порядке.

У большинства больных (19 детей) кисты содержали воздух, у 1 ребенка киста содержала горизонтальный уровень жидкости. Стенки кист при неосложненном течении были толщиной до 2 мм у 5 (25%) больных, до 4 мм – у 6 (30%), а толщина стенки до 6-8 мм, выявленная у 9 (45%) больных, отражала процессы воспаления и фиброзирования (рисунок 100).

Наиболее важным у больных данной группы явилось выявление линейных и точечных структур на фоне воздушных кист в 55%. Данный КТ-симптом отражает сближенные бронхи и сосуды (рисунок 101) за счет скопления большого количества воздуха в интерстициальном/межуточном пространстве легочной паренхимы. Это позволило нам однозначно и достоверно высказаться в пользу именно приобретенного кистозного поражения у 11 больных и отвергнуть диагноз врожденного порока легких, что повлияло на тактику лечения и представление о больных в данной группе.

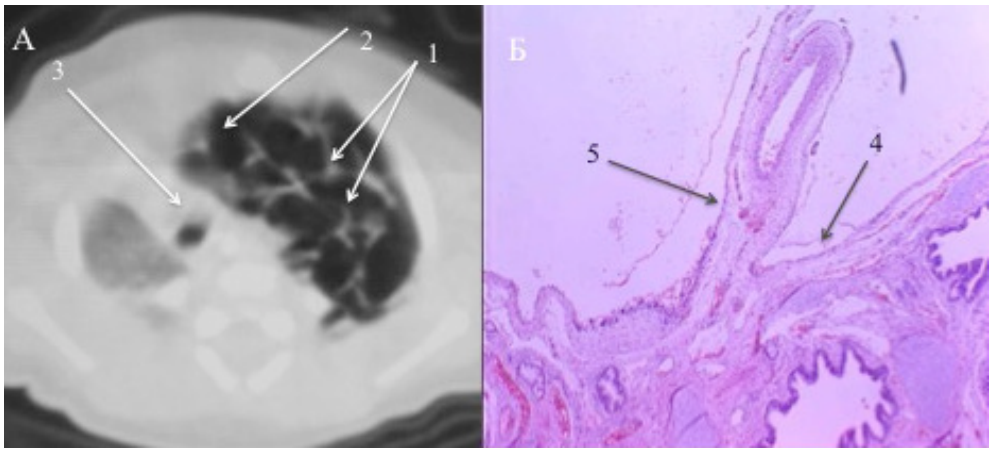


Рисунок 101. – Больная С. (и/б № 8067/2008) 20 сутки жизни. Роды - 35/36 нед. 2310г, 7/8 б. С рождения – ДН II ст. –ИВЛ. Кома на 2-е сутки жизни, далее нарастающие апное. А – КТ в аксиальной проекции, легочный режим: множественные кисты в левом легком с наличием точечных и линейных структур (1), увеличение объема левого легкого с передней медиастинальной грыжей (2), резкое смещение трахеи и органов средостения вправо (3), объем правого легкого уменьшен. Операция – левосторонняя пульмонэктомия на 24 сутки жизни. Г – Б – Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х400. Эпителиальная выстилка кисты отсутствует (4). В просвете кисты - сосудисто-бронхиальные тракты (5), соответствующие линейным и точечным структурам на КТ

Однако данный КТ-признак достоверно был выявлен лишь у 11 (55%) больных данной группы, а у 7 (35%) детей, КТ-признаки, на которых основывался диагноз приобретенной кисты как ПИЭЛ, были косвенные: толщина

стенки более 4 мм, изменения в окружающей легочной ткани в виде повышенной воздушности и матового стекла, плевропульмональные тяжи, плевральные спайки, и другие. На установление правильного диагноза повлиял тщательный анализ рентген-архива и представленные клинико-анамнестические данные, а также имеющиеся другие изменения в легочной ткани, типичные для динамики РДС или БЛД.

Еще у 2 больных данной группы такие изменения в легочной ткани по результатам представленного рентген-архива и данным МСКТ практически отсутствовали, что существенно затруднило диагностику. Изменения в легочной ткани у этих 2 больных были ограничены лишь кистами, вследствие этого был выставлен дифференциальный ряд, а у 1 новорожденного предполагался именно порок развития легкого – КАМ 1 типа.

У 3 больных по предшествующим клинико-рентгенологическим данным кисты в легочной паренхиме не позволяли исключить такой порок развития как ИЛС (рисунок 102), поэтому данным больным была проведена МСКТАг грудной полости. По результатам МСКТАг аберрантный сосуд не был выявлен ни у одного из данных 3 больных, что позволило достоверно исключить предполагаемый порок развития легких. Еще у одного ребенка с отягощенным ранним анамнезом: ИВЛ с рождения по поводу ДН IIIст., экстубирован через 5 дней, далее O_2-воронка; от срочных родов путем экстренного Кесарева сечения по поводу внутриутробной гипоксии плода, с весом при рождении 4150 грамм, оценкой по Апгар 6/7 баллов, экстренной госпитализацией на отделение реанимации новорожденных в возрасте 16 суток жизни и дальнейшем стационарном лечении в ДГБ №1 в течении 7 суток, причиной для выполнения МСКТАг послужило подозрение на новообразования средостения по результатам рентгенографии грудной клетки в возрасте 6 месяцев. Выполненные МСКТАг-исследования позволили детально оценить структуры средостения и крупные сосуды легких, отсутствие дополнительных образований в средостении и увеличения внутригрудных лимфатических узлов, а также накопление контрастного препарата стенкой

кисты у 2 из них и в зоне уплотнения легочной ткани у 2 из них (компрессионный ателектаз).

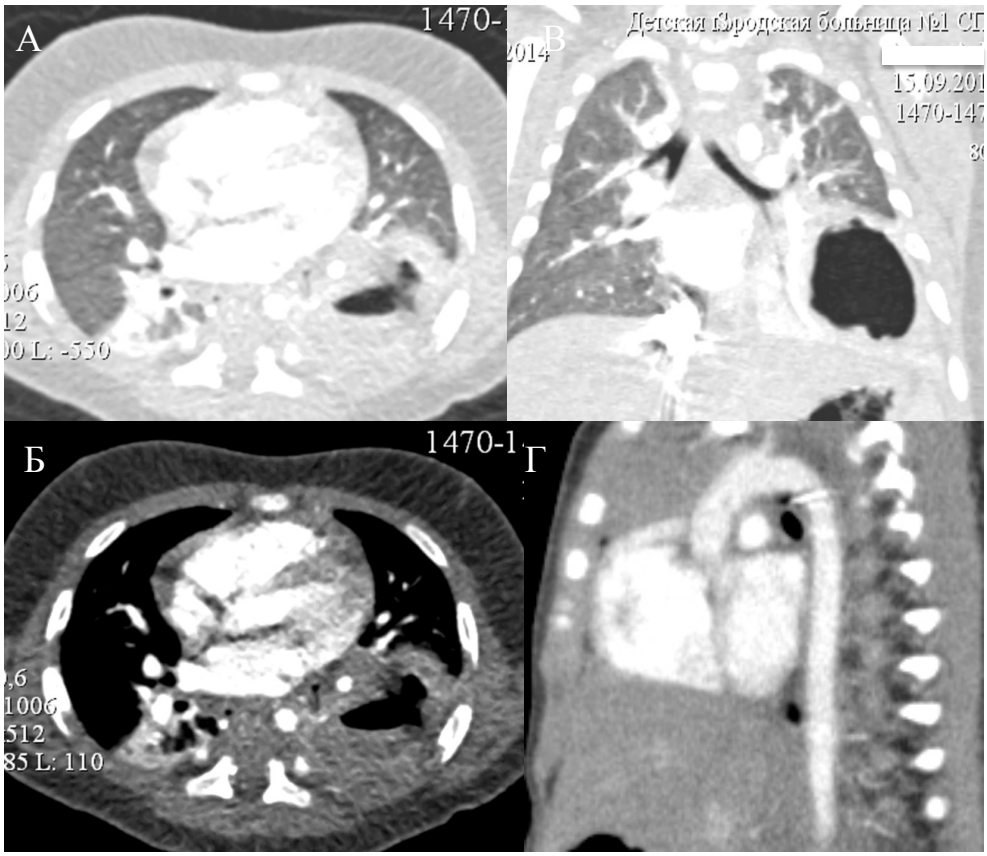


Рисунок 102. – Больной А. (и/б № 8976/2014) 89 сутки жизни. Роды - 38 нед. 3600г, по Апгар 8/9 б. Пренатальное УЗИ на 32 недели – порок левого легкого. В раннем неонатальном периоде – O_2-поддержка 2 дня. За последний месяц 3-кратное повышение Т до 38^o в течение 3 дней, кашель. Госпитализация после выполнения Rg-граммы грудной клетки. А – МСКТАг в аксиальной плоскости, легочный режим; Б – МСКТАг в аксиальной плоскости, средостенный режим; В – реформация в корональной плоскости, легочный режим; Г – реформация в сагиттальной плоскости, средостенный режим. В нижней доле левого легкого на фоне уплотнения легочной ткани определяется крупная киста с горизонтальным уровнем жидкости. Неравномерное накопление контрастного препарата стенками кисты. Аберрантных сосудов, отходящих от аорты не выявлено

Таким образом, именно выявление типичного КТ-признака в виде линейных и точечных структур на фоне воздуха в кисте позволило достоверно определить приобретенный характер изменений в легочной ткани, отвергнуть диагноз порока развития легких и изменить тактику лечения (сроки оперативного вмешательства и представление о больном) у 55% больных данной группы, еще в 35 % правильный диагноз был установлен на основании косвенных ВРКТ-признаков и в 10% результаты КТ были сомнительны: в

заключении рентгенологом в одном случае был выставлен дифференциально-диагностический ряд, а в другом – КАМ I типа.

6.3 Сопоставление результатов компьютерной томографии с патоморфологическими данными

У всех больных данной группы при анализе морфологических и гистологических данных проводили сопоставление с результатами МСКТ.

Гистологические признаки приобретенных кист в данном исследовании представлены в таблице 79.

Таблица 79. – Гистологические признаки персистирующей интерстициальной эмфиземы легких (n=20)

Гистологические признаки ПИЭЛ	Число больных	
	абс.	%
1	2	3
Отсутствие эпителиальной выстилки кисты	17	85.0
Фиброзная ткань в стенке кисты	17	85.0
Фибробласты и очаговые кровоизлияния	13	65.0
Гистиоциты, очаги кальциноза, гемосидероза и макрофаги	19	95.0
Типичные многоядерные клетки инородных тел	13	65.0
В просвете кист -воздух	17	85.0
В просвете кист – некротический детрит, роговые чешуйки	2	10.0
В просвете кист – грибы рода Candida и плесневые грибы	1	5.0
Нормально сформированная легочная ткань	19	95.0

Продолжение таблицы 79.

1	2	3
Участки эмфиземы	4	20.0
Распространенные ателектазы	14	70.0
Множественные очаговые кровоизлияния в легочной ткани	4	20.0
Макрофаги, рыхлые белковые массы в просвете альвеол	4	20.0
Фиброз межальвеолярных перегородок	8	40.0
Перибронхиальный фиброз и склерозирование стенок бронхов	4	20.0
Рубцовые изменения сосудов	7	35.0
Перифокальное хроническое воспаление	4	20.0
Вторичный воспалительный процесс	9	45.0
Фиброз плевры	13	65.0
Утолщение плевры	2	10.0

При гистологическом исследовании стенки приобретенных кист у всех больных данной группы были представлены фиброзной тканью различной толщины в 85% (p=0.0001), а у 65% (p=0) отмечалось значительное количество фибробластов и очаговые кровоизлияния. Внутренняя поверхность таких кист не имела типичной эпителиальной выстилки на всем протяжении: лишь у 3 из них (15%, p=0.004) определялись небольшие (прерывистые) фрагменты многорядного цилиндрического эпителия, на небольшом протяжении – многослойного плоского эпителия, при этом в 95% (p=0.0001) определялись очаговые кровоизлияния, гистиоциты, очаги кальциноза, гемосидероза, фибробласты и макрофаги. У 65% (p=0) на фоне описанных изменений в визуализировались типичные многоядерные клетки инородных тел (рисунок 103).

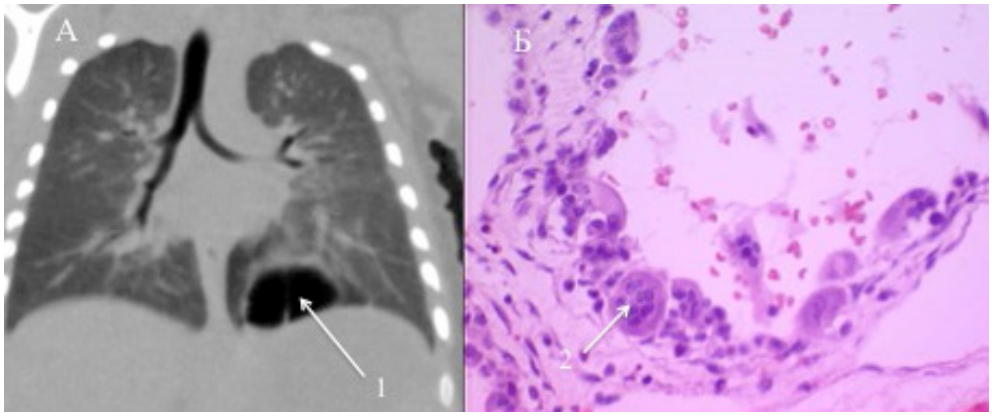


Рисунок 103. – Больная К. (и/б № 14462/2012) 14 сутки жизни. Роды - запоздалые на сроке 42нед. путем кесарева сечения по поводу нарастающей гипоксии плода, 3270г, по Апгар 4/5б. Состояние при рождении тяжелое (ДН IIIст.), ВИВЛ – с умеренными параметрами. Ухудшение состояния через 5 часов – увеличение параметров ИВЛ, O_2-воронка до 14 суток жизни. А – МСКТ реформация в корональной проекции, легочный режим. В нижней доле левого легкого – крупная киста (1) с толстыми фиброзными стенками. Оперирована на 38 сутки жизни: нижняя лобэктомия слева. Б – Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х400. Многоядерные клетки «инородных тел» (2)

Выявление многоядерных клеток инородных тел (рисунок 103) позволило достоверно определить воздух в таких кистах как «инородное тело», попавшее в интерстициальное пространство. Именно этот признак, во-многом, определяет термин персистирующей интерстициальной эмфиземы легких при оценке таких кист в легочной паренхиме и является основным при гистологической дифференциальной диагностике врожденных и приобретенных кист наряду с характером эпителиальной выстилки кисты или ее отсутствием.

Таким образом, многоядерные клетки и фиброзная стенка кисты - типичные гистологические признаки кисты, развившейся вследствие ПИЭЛ, которая определялась как киста в легочной ткани в 11 случаях (55%) при рентгенологических и в 20 случаях (100%) при МСКТ-исследованиях.

У 11 больных, у которых при МСКТ выявлялся КТ-симптом, типичный для ПИЭЛ, линейные и точечные структуры на фоне кисты, эти признаки были оценены и гистологически. У всех 11 гистологически эти структуры соответствовали сосудисто-бронхиальным пучкам, которые обычно располагаются в центре вторичной легочной дольки (рисунок 104). Это

сопоставление позволило подтвердить данный КТ-симптом в качестве типичного для ПИЭЛ.

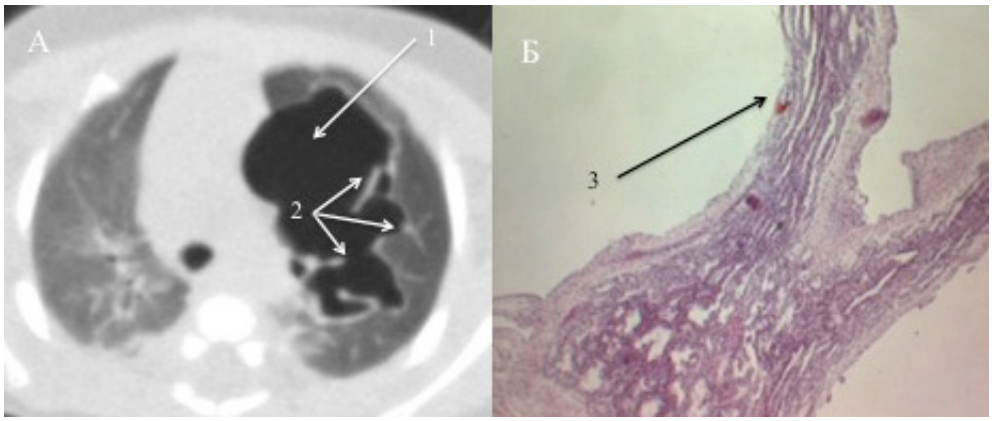


Рисунок 104. – Больной Ч. (и/б 20225/2010) 79 сутки жизни. Поступил в ДГБ №1 из другого города. Роды - 31нед. 1900г, по Апгар 6/7б. Через 30 минут после рождения нарастание признаков ДН, интубация, ИВЛ. Через 15 часов пневмоторакс справа, торакоцентез, дренаж функционировал 2 суток. Лечение в стационаре в течение 2-х месяцев. По описанию на всех рентгенограммах определялись кисты – крупные в верхней доле левого легкого, мелкие – в верхней и средней долях правого легкого. А – МСКТ в аксиальной проекции, легочный режим. В верхней доле левого легкого – крупная киста (1) с толстыми фиброзными стенками, отчетливо визуализируются линейные и точечные структуры на фоне кисты (2). Определяется объемное воздействие. Кист в правом легком не выявлено. Оперирован на 90 сутки жизни: верхняя лобэктомия слева. Пересмотр гистологических препаратов. Б – Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100. В просвете крупной кисты определяются типичные сосудисто-бронхиальные пучки (3)

Содержимым кисты по результатам патогистологического исследования в 89.47% был воздух, а в 10.53% (p=0.011) – некротический детрит, роговые чешуйки, при этом в 5.28% – наличие грибов рода Candida и плесневых грибов, свидетельствующие о присоединении вторичной инфекции.

Нормально сформированная легочная ткань имела место у 95% (p=0, различие значимо), а у 70% (p=0.013, различие значимо) гистологически определялось сдавление окружающей легочной ткани, что соответствовало данным МСКТ у этих больных (рисунок 105). У 20% (p=0.592, различие незначимо) также определялись признаки перифокального хронического воспаления: перибронхиальная лимфоидная инфильтрация, макрофаги в альвеолах, рыхлые белковые массы.

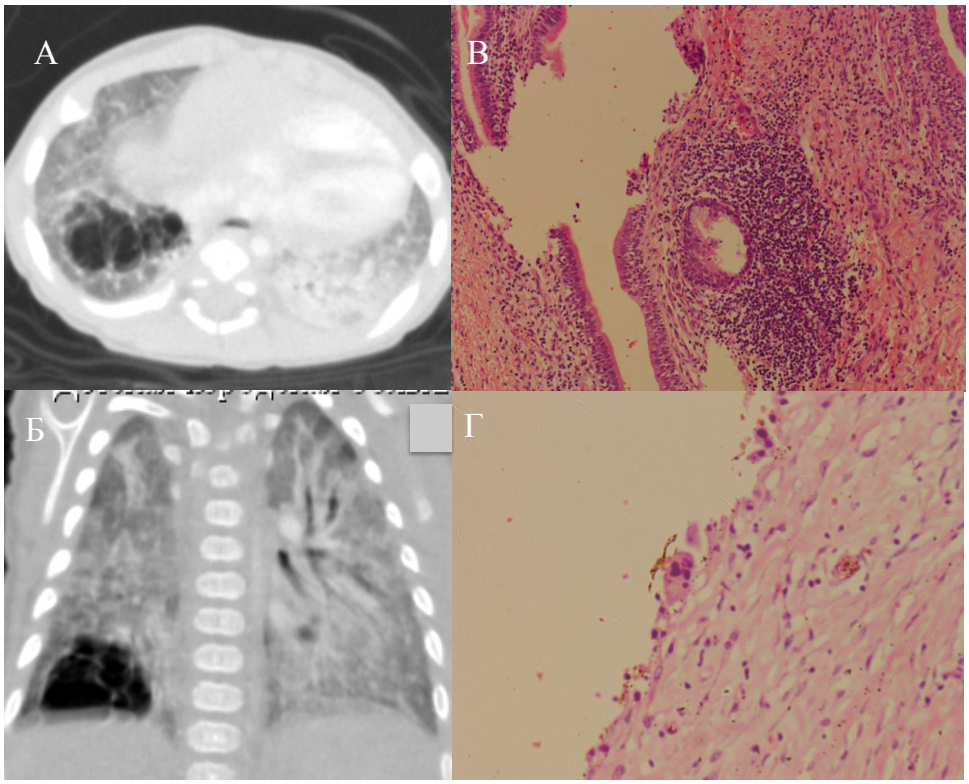


Рисунок 105. – Больной Р. (и/б 1625/2012) повторная госпитализация на 124 сутки жизни. Роды - 33нед. 1760г, по Апгар 6/7б. Ухудшение состояния в 1-е сутки жизни – ИВЛ в течение 2-х суток, O_2 – воронка до 6-х суток жизни. Лечение в стационаре в течение 2-х месяцев. С 18 суток на рентгенограмме – крупная киста/булла в нижней доле правого легкого. А, Б – МСКТ в аксиальной и корональной проекции, легочный режим. В нижней доле правого легкого – крупная киста с неравномерными по толщине стенками, отчетливо визуализируются линейные и точечные структуры на фоне кисты. Определяется объемное воздействие. Прилежащая легочная ткань сдавлена. Оперирован на 138 сутки жизни: нижняя лобэктомия слева. В. Г – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х100 и х400. Крупная солитарная киста с фиброзными стенками, прилежащая легочная ткань атектазирована, с признаками перифокального хронического воспаления: макрофаги и рыхлые белковые массы в альвеолах, лимфоидная инфильрация. По внутренней поверхности кисты –многоядерные клетки «инородных тел»

Еще у 45% (p=0.015, различие значимо) больных этой группы гистологически достоверно определялись признаки вторичного воспалительного процесса (рисунок 108): лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, макрофаги и ксантомные клетки в альвеолах, а также большое количество фибробластов и коллагеновых волокон.

У 100% больных данной группы гистологически в удаленной части легкого кроме кисты, с типичными для ПИЭЛ гистологическими признаками, определялись фиброзные изменения, характерные для БЛД, что также подтверждало приобретенный генез выявленных изменений (рисунок 108). У

20% больных участки дистелектазов сочетались с участками эмфиземы; межальвеолярные перегородки уплотнены, с пролиферацией гладко-мышечных волокон; очаговые кровоизлияния в ткани легкого. Также у 20% выявлены перибронхиальный фиброз и склерозирование стенок бронхов с сужением просвета части бронхов и нарушением эластичности; вокруг – в паренхиме фиброзированные междольковые перегородки, фиброз межальвеолярных перегородок. У 65% (p=0) больных на различном протяжении была фиброзирована и плевра, а у 10% из них плевра значительно утолщена (рисунок 106).

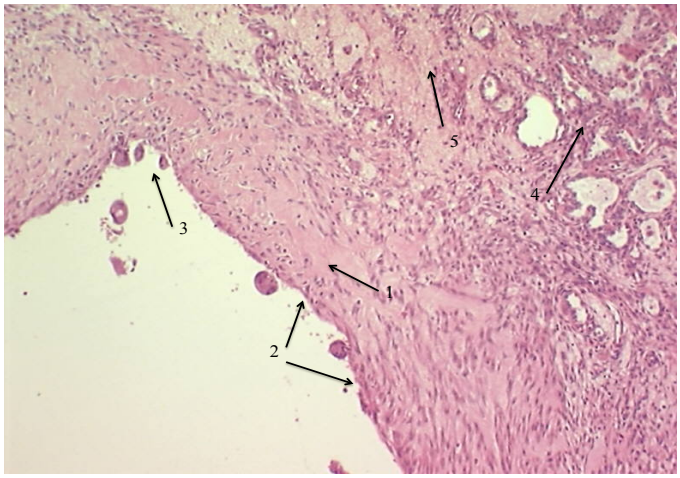


Рисунок 106. – Больной К. (и/б № 13758/2000). Роды - 34 нед. 2300г, по Апгар 5/6б. С рождения дыхание нерегулярное с втяжением межреберных промежутков, края грудины, раздуванием крыльев носа (ДН IIIст.). Сатурация O_2 52%. с 1-х до 5-х суток – на высокочастотной ИВЛ, на 6-е сутки - левосторонний пневмоторакс. В возрасте 15 суток экстубирован, O_2 – воронка. Оперирован на 52 сутки жизни: нижняя лобэктомия слева. Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х10. Стенка кисты представлена фиброзной тканью (1) различной толщины, местами отмечается значительное количество фибробластов. С внутренней поверхности прерывистая выстилка (2), представленная местами фибробластами, местами макрофагами, с большим количеством многоядерных клеток «инородных тел» (3). В прилежащей ткани легкого ателектазы (4), очаговые кровоизлияния в альвеолы и имеются фокусы умеренно выраженного интерстициального фиброза (5), являющиеся проявлением БЛД

Еще у 35% фиброзные изменения в легочной ткани сочетались с рубцовыми изменениями сосудов, вызывавшими сдавление сосудов (и, как следствие, развитие легочной гипертензии).

У 5 детей этой группы определялись трудности при сопоставлении морфологических и данных МСКТ-исследований. У одного новорожденного ребенка, который родился на 34-и неделе беременности, протекавшеи без особенностеи, с массой тела при рождении 2300 грамм, оценкой по Апгар 5/6 баллов, но из-за тяжелой ДН интубированного в родильном зале и переведенного в отделение реанимации ДГБ №1 с тяжелым РДС, где он в течении 5 суток находился ВЧИВЛ, на 6 сутки жизни на фоне ИВЛ с мягкими параметрами был диагностирован левосторонний пневмоторакс, источником которого явилась киста, появившаяся в проекции нижней доли левого легкого. КТ подтвердила наличие кисты в 9-10-м сегментах нижней доли левого легкого диаметром 20 мм с толстыми, неровными стенками и умеренным объемным воздействием (рисунок 107). На 14-е сутки жизни ребенка была проведена экстубация. Однако в течение следующих 2 недель наблюдался быстрый рост кисты (до 35 мм в диаметре), при этом состояние ребенка оставалось относительно стабильным. Тем не менее, учитывая прогрессирующий рост кисты, угрозу пневмоторакса и подозрение на врожденную КАМ I типа нижней доли левого легкого, было принято решение о необходимости операции. Выполнена нижняя лобэктомия слева: большая часть нижней доли представлена полостью кисты, имеющей хорошо выраженную капсулу. Киста занимала практически всю удаленную долю легкого, с узким ободком легочной ткани по периферии. При морфологическом исследовании обнаружено, что стенка кисты представлена фиброзной тканью с большим количеством коллагена и фибробластами. Киста не имела эпителиальной выстилки, однако, на внутренней поверхности капсулы кисты отчетливо определялись многоядерные клетки – характерный признак ПИЭЛ (рисунок 107).

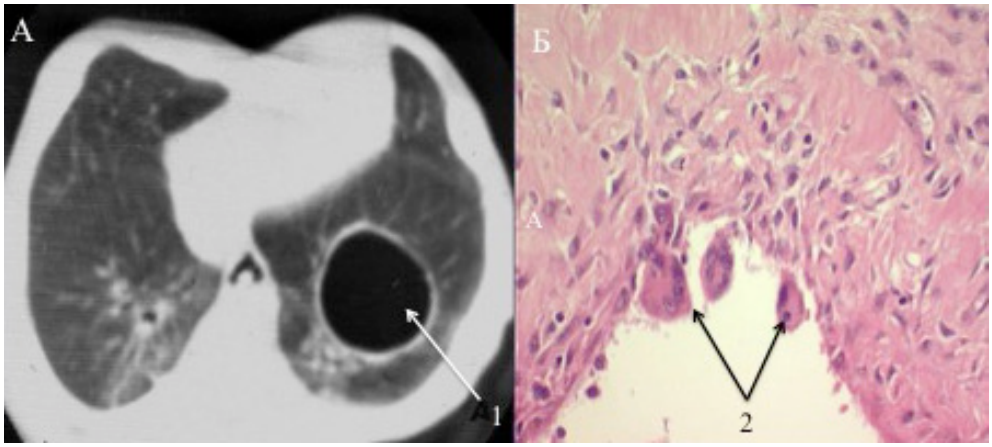


Рисунок 107. – Больной К. (и/б № 13758/2000). Роды - 34 нед. 2300г, по Апгар 5/6б. С рождения дыхание нерегулярное с втяжением межреберных промежутков, края грудины, раздуванием крыльев носа (ДН IIIст.). Сатурация O_2 52%. с 1-х до 5-х суток – на высокочастотной ИВЛ, на 6-е сутки - левосторонний пневмоторакс. В возрасте 15 суток экстубирован, O_2 – воронка. А – КТ в аксиальной плоскости, легочный режим. В S9-10 нижней доли левого легкого – крупная киста (1). Объемное воздействие выражено умеренно. Оперирован на 52 сутки жизни: нижняя лобэктомия слева. Б – Микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, х400. Фиброзная стенка кисты, эпителиальная выстилка отсутствует, по внутренней поверхности - многоядерные клетки «инородных тел» (2)

Однако ни в одном из других 4 случаев не возникал вопрос о пороке развития, и выявленные морфологические данные свидетельствовали лишь о присоединении вторичного процесса в сформировавшейся кисте в легочной паренхиме или о сочетании нескольких патологических процессов (в частности, цитомегаловирусной инфекции).

У ребенка, оперированного (лобэктомия) в возрасте 2,5 месяцев по поводу сформировавшейся кисты нижней доли правого легкого на фоне БЛД (рисунок 108), гистологически в присланной доле легкого определялась полость, стенка которой построена из грубой фиброзной ткани с выраженным хроническим воспалением. Местами полость выстлана многослойным плоским эпителием. Содержимое кисты – некротический детрит, роговые чешуйки, обилие грибов рода Candida и плесневых(?) грибов. Прилежащая легочная ткань ателектазирована. При пересмотре препарата в НИИ имени Кашкина выделен гриб Зигомицете. В повторном посеве мокроты (в микологическом центре) – высев аспергиллемы (?) (зигомицеты нет). При последующем наблюдении и контрольных МСКТ-исследованиях признаков

инвазивного микоза легких выявлено не было. Таким образом, помимо хронического неспецифического воспалительного процесса, в таких кистах, обусловленных ПИЭЛ, возможно развитие и грибкового поражения.

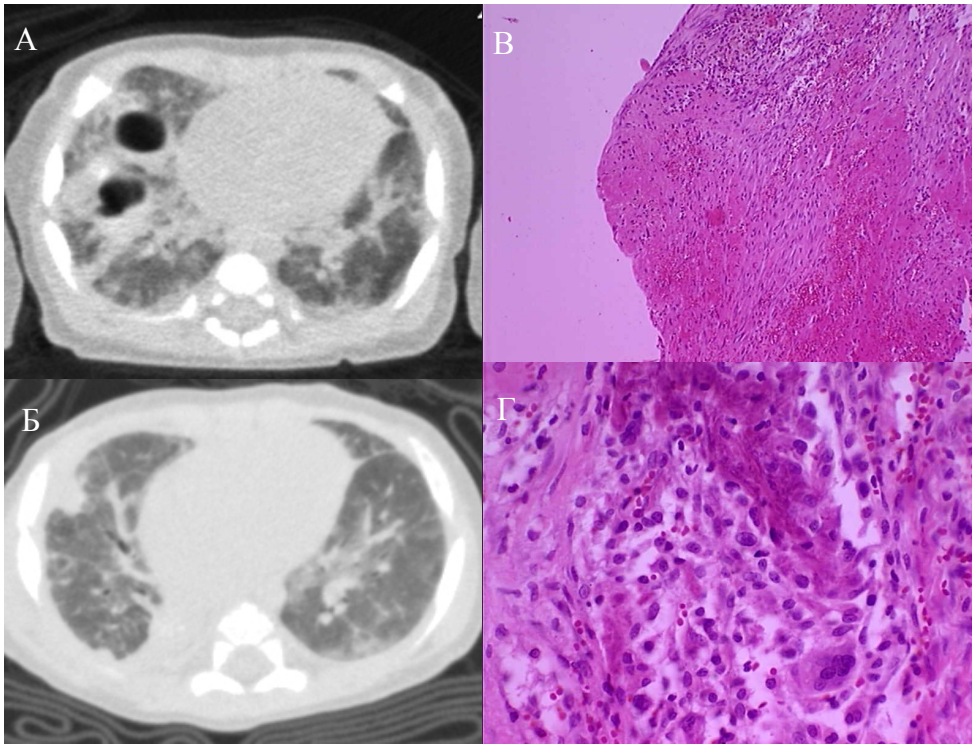


Рисунок 108. – Больной К. (и/б № 11953/2011) оперирован на 75 сутки жизни (нижняя лобэктомия справа). Роды на 40 нед. 3600г, по Апгар 5/6 б. Состояние тяжелое с рождения за счет ДН. Интубирован в род.зале, ВИВЛ 45% O_2 10 минут, позже ИВЛ с более щадящими параметрами. В 1-е сутки жизни правосторонний пневмоторакс, в динамике наблюдения - тяжелый синдром «утечки воздуха»: повторные пневмотораксы справа и слева после пережатия дренажей, с 10 суток жизни – развитие интерстициальной эмфиземы. А – МСКТ в возрасте 59 суток жизни в аксиальной плоскости, легочный режим. На фоне изменений в легочной ткани в S8-9 нижней доли правого легкого – 2 крупные воздушные кисты, соединяющиеся между собой, с неравномерными по толщине стенками до 6 мм. Б – МСКТ в возрасте 89 суток жизни (на 14 сутки после операции) в аксиальной плоскости, легочный режим. Состояние после операции: уплотнение легочной ткани субплеврально в зоне оперативного вмешательства. Кист не определяется. Пневматизация легочной ткани в динамике улучшилась. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х100 и х400. Киста без эпителиальной выстилки, стенка кисты представлена фиброзной тканью, в которой видны кровоизлияния и отложения фибрина. Прилежащая легочная ткань ателектазирована. Выражено хроническое воспаление: лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, макрофаги и ксантомные клетки в альвеолах, а также большое количество фибробластов и коллагеновых волокон

Еще у одного ребенка, родившегося на 38 неделе гестации кесаревым сечением (центральное предлежание плаценты) с весом 2940 грамм, длиной 52 см и оценкой по шкале Апгар 4/7 баллов и находившегося на ИВЛ (в том

числе и с жесткими параметрами) с рождения до 1 месяца жизни, к 31 суткам жизни рентгенологически определялась буллезная трансформация средней доли правого легкого. При КТ грудной полости, выполненной в возрасте 2 месяцев, в средней доле определялись множественные тонкостенные полости, а также признаки БЛД в других отделах легких, что было подтверждено во время операции – удалении средней доли, выполненной в возрасте 2 месяца 22 дня (рисунок 109). Гистологически были выявлены признаки БЛД и ПИЭЛ с формированием тонкостенных кист (рисунок 109), в том числе сообщающихся с бронхиальным деревом, а так же обнаружены распространенные изменения, обусловленные цитомегаловирусной инфекцией (CMV) с типичным метаморфозом клеток. Через 16 дней после операции (в возрасте 3 месяца 8 дней) в анализе крови на ПЦР: CMV обнаружено. Ребенок был экстубирован на 7-е сутки после операции, но мальчик оставался кислородозависимым. Рентгенологически определялось эмфизематозное вздутие нижней доли правого легкого. В динамике нарастал синдром внутриплеврального напряжения, обусловленный сохраняющимся вздутием нижней доли правого легкого. Решался вопрос о повторной операции – нижней лобэктомии, от которой решено было воздержаться. Стационарное лечение ребенка продолжалось до возраста 10 месяцев. Таким образом, у данного ребенка развитие ПИЭЛ и БЛД произошло на фоне генерализованной цитомегаловирусной инфекции, что, безусловно, явилось отягощающим фактором. В последующем ребенок наблюдался пульмонологом. В возрасте 8 лет жизни было проведено контрольное КТ-исследование, при котором определялось состояние после оперативного лечения, а также локальное вздутие с уменьшением диаметра сосудов и воздушными буллами в нижней доле правого легкого, неравномерная воздушность в других отделах легких и зоны локального пневмофиброза в субплевральных отделах нижних долей (рисунок 110). Эти изменения развились вследствие тяжелой БЛД и имели необратимый характер.

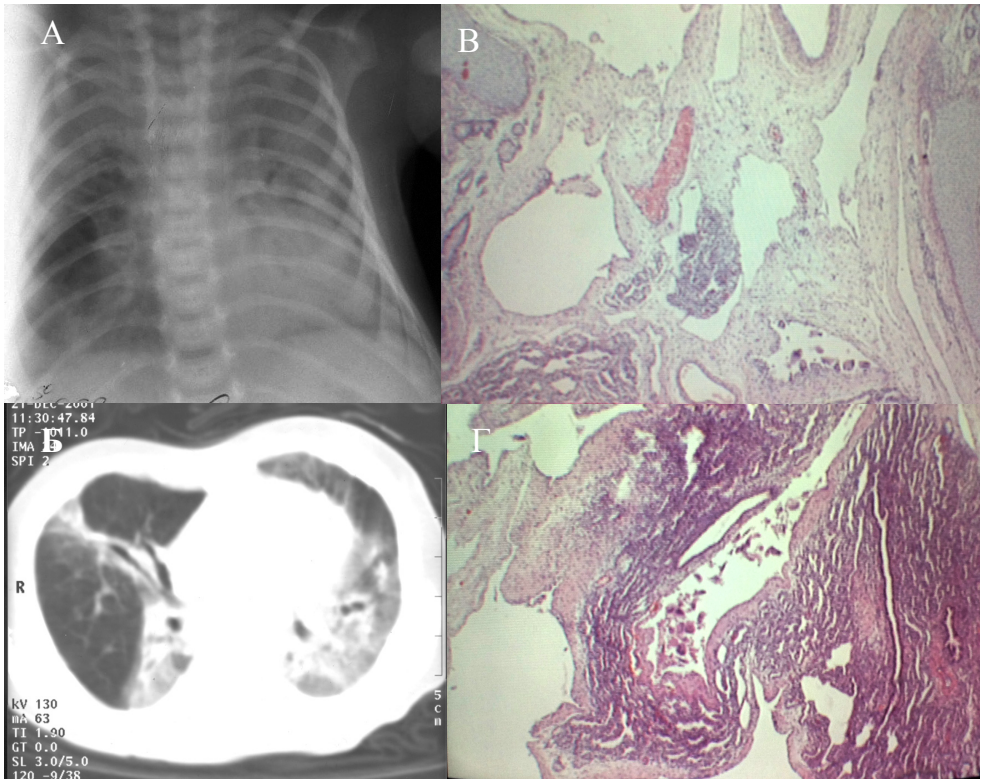


Рисунок 109. – Больной С. (и/б № 10260/2002) оперирован на 83 сутки жизни. Роды на 38 нед. 2940г, по Апгар 4/7 б. Состояние тяжелое с рождения за счет ДН. Интубирован в род.зале, на ИВЛ до 30 суток. На 9-е сутки жизни правосторонний пневмоторакс, рентгенологически с 31 суток жизни – развитие интерстициальной эмфиземы, нарастание степени объемного воздействия. А – рентгенограмма грудной клетки в возрасте 36 суток жизни. Неравномерная воздушность обоих легких за счет чередования участков уплотнения легочной ткани и вздутия, воздушная киста в проекции средней доли. Средостение смещено влево. Б – КТ в возрасте 54 суток жизни в аксиальной плоскости, легочный режим. Выраженное увеличение объема средней доли с визуализацией множественных тонкостенных кист с типичными линейными и точечными структурами. В прилежащих отделах – зона консолидации. В обоих легких определяется неравномерная воздушность легочной ткани за счет множественных участков уплотнения, чередующихся с зонами снижения пневматизации по типу «матового стекла», и локального вздутия легочной ткани. Операция – удаление средней доли правого легкого на 83 сутки жизни. В, Г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, х40 и х100. В удаленной доле легкого определяется эмфизема и ателектазы, выраженный интерстициальный фиброз, гиперплазия альвеолоцитов, гипертрофия стенок сосудов. Множественные кисты без эпителиальной выстилки, по внутренней поверхности - многоядерные клетки «инородных тел». Стенки кист представлены фиброзной тканью, с большим количеством фибробластов и коллагеновых волокон

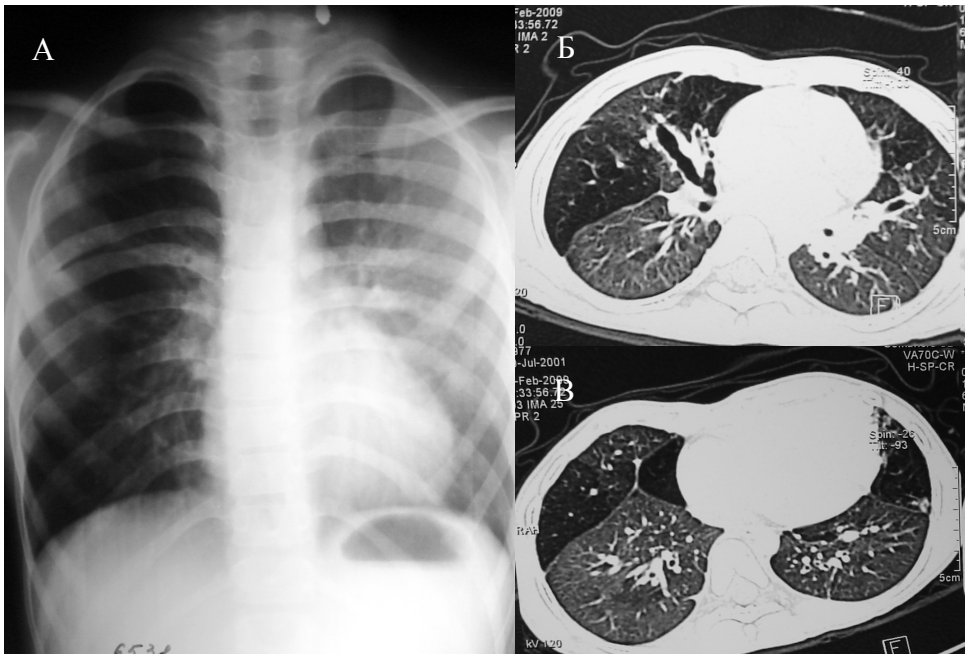


Рисунок 110. – Больной С. (и/б № 21106/2009) 8 лет. Госпитализация для коррекции воронкообразной деформации грудной клетки II степени. В анамнезе БЛД, тяжелое течение. Операция – удаление средней доли на 83 сутки жизни. В послеоперационный период развитие лобарной эмфиземы нижней доли правого легкого. Кислородозависимость. Легочная гипертензия. Начало весовой прибавки – с 10-го месяца жизни. А – рентгенограмма грудной клетки в возрасте 8 лет. Состояние после торакоскопии, удаления средней доли. Выраженное повышение воздушности правого легкого с деформацией и обеднением легочного рисунка. Аналогичные, но менее враженные изменения в верхней доле левого легкого. Диафрагма расположена обычно. Средостение смещено влево. Б, В – Контрольное ВРКТ в возрасте 8 лет в аксиальной плоскости, легочный режим. Воронкообразная деформация грудной клетки. Оставшаяся часть правого легкого перемещена в соответствии с объемом операции. В передних сегментах обоих легких определяется выраженное локальное вздутие легочной ткани с зонами локализованной интерстициальной эмфиземы. Просветы бронхов неравномерны, с перибронхиальными уплотнениями. Массивные плевральные сращения, плевропульмональные тяжи

Таким образом, сопоставление морфологических и данных КТ-исследований позволяет провести параллели между кистой в легочной паренхиме, детально оцененной при МСКТ, и гистологическими признаками фиброзной стенки кисты и многоядерных клеток, которые характерны для ПИЭЛ. Дополнительный симптом в виде линейных и точечных структур на фоне такой кисты при МСКТ, выявленный у 11 детей данной группы (55%), позволил достоверно определить кисту в легочной ткани как приобретенную в структуре вторичных изменений, а не врожденного порока развития. Также большое значение имело сопоставление клинико-рентгенологических данных

у больных этой группы (анализ раннего неонатального периода, дополнительной вентиляции и O_2–поддержки, рентген-архива и сроков появления кисты/кист в легочной ткани).

ГЛАВА 7. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ И ОБЩЕЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проблемы дифференциальной диагностики кистозных изменений в легких у новорожденных и детей раннего возраста, своевременной диагностики пороков, выбора тактики и сроков хирургического лечения обсуждаются на протяжении многих лет и, по-прежнему, актуальны. Нами был проведен тщательный ретроспективный анализ и клинико-рентгено-морфологические сопоставления у 185 детей, которые проходили обследование и хирургическое лечение в ДГБ №1 г. Санкт-Петербурга с 1996 по 2016 годы.

Всего было обследовано 250 детей с кистозными изменениями в легких в возрасте от 4 часов жизни до 3 лет (представлено на рисунке 111).

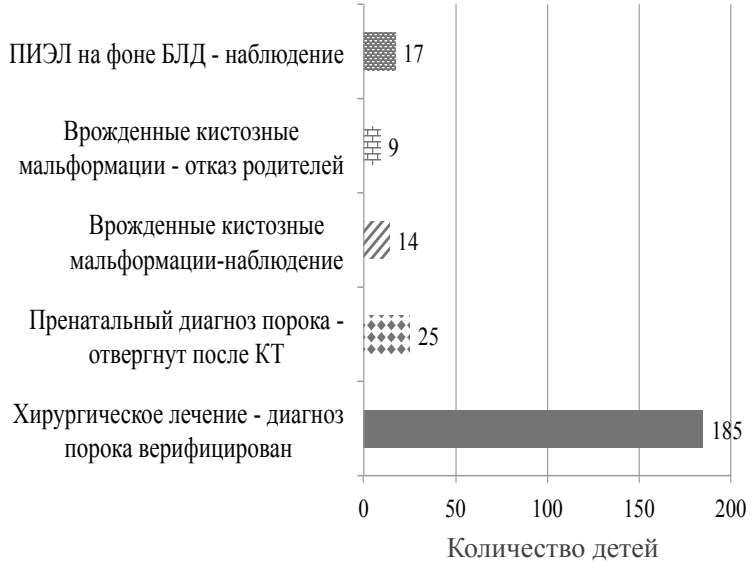


Рисунок 111. – Фокальные пороки развития легких у новорожденных и детей раннего возраста (n=250)

Как видно из представленных данных, у 25 детей врожденный порок развития легких, который был диагностирован пренатально, после проведения КТ грудной полости был отвергнут. Еще у 14 детей с помощью КТ-исследований были диагностированы фокальные пороки развития легких: у 2 ЭЛС, у 4 БЭК, у 8 БА, – на сегодняшний день эти дети находятся под наблю-

дением пульмонолога и детского хирурга, от хирургического лечения решено воздержаться. Родители еще 9 детей с фокальными пороками развития отказались от оперативного лечения и наблюдения специалистов. У 17 детей с помощью КТ удалось диагностировать ПИЭЛ в сочетании с БЛД. По различным клиническим причинам было решено проводить лишь консервативное лечение, дети находятся под наблюдением пульмонолога, по показаниям выполняются контрольные МСКТ-исследования грудной полости. Таким образом, в данное исследование было включено 185 детей, диагноз у которых был подтвержден патогистологически.

Дифференциальная диагностика патологических изменений в легких у больных с предполагаемым кистозным пороком развития в неонатальный период и в раннем детском возрасте явилась одной из основных задач КТ в данной работе. Было решено выделить группу фокальных врожденных пороков развития: КАМ, ЛС, БЭК и БА, которые, в своем большинстве, требуют хирургического лечения в раннем детском возрасте, а, в некоторых случаях, и в неонатальный период. Также была выделена группа детей, у которых по результатам КТ кисты в легких расценены как приобретенные. Распределение больных по вариантам фокальных пороков легких и ПИЭЛ представлено на рисунке 112.

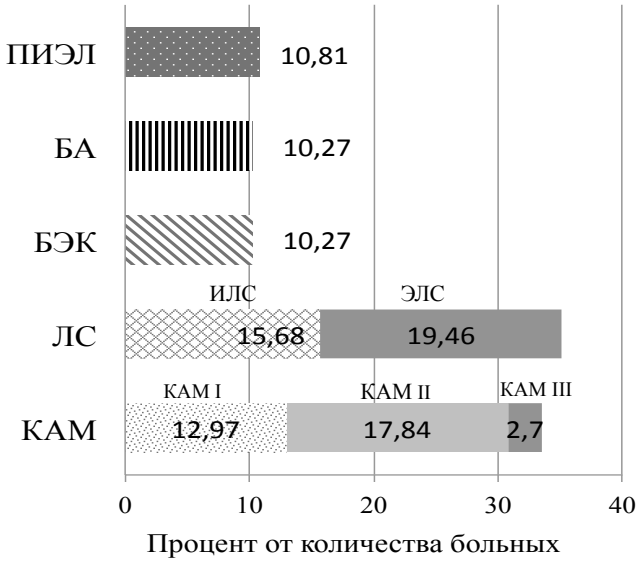


Рисунок 112. – Врожденные и приобретенные кистозные мальформации легких (n=185)

Следует обратить внимание, что 10.81% в данном исследовании составили гистологически верифицированные кистозные изменения в легочной паренхиме приобретенного генеза, врожденные кистозные пороки легких, отнесенные нами к группе фокальных легочных мальформаций, составили 89.19%: примерно по 1/3 в данном исследовании составили КАМ и ЛС (33.51% и 35.14% соответственно), по 1/10 - БЭК и БА (по 10.27% соответственно).

У большинства детей в данном исследовании показания к проведению КТ зависели от объема и результатов предшествующих пренатальных исследований: УЗИ и МРТ. В зависимости от характера верифицированного патологического процесса все больные разделены на две группы. В первую включены 138 новорожденных, которые были направлены в ДГБ №1 с подозрением на порок развития легких или объемное образование грудной и брюшной полости по результатам пренатальных УЗИ и МРТ, что составило 74.59% среди всех обследованных. Вторую группу составили 47(25.41%) детей от общего числа больных, у которых по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования предполагались: воспалительные изменения в легких – у 17 (36.17%) из них, пороки развития легких – у 19 (40.43%), киста легкого – 4 (8.51%), врожденные диафрагмальные грыжи – 3 (6.38%), объемные образования легких и средостения – у 4 (8.51%) детей. При этом анамнестически было установлено, что у 9 детей второй группы (19.15%) с подтвержденными фокальными пороками развития пренатальное УЗИ ошибочно было расценено как норма.

Следует отметить, что в первой группе по результатам постнатальных лучевых исследований порок легкого подтвержден у 58 (42.03%) детей, у всех 11 (7.97%) новорожденных, направленных с подозрением на объемное образование по результатам пренатальных лучевых обследований, выявлены пороки развития: КАМ у 4 (2.91%), ЛС –у 5 (3.62%), БЭК – 1 (0.72%), БА – 1 (0.72%) соответственно. В ½ случаев: у 69 (50%) новорожденных пренатально установленный диагноз после проведения КТ был изменен, в 51

(36.96%) случае это повлияло на представление о больном и изменении тактики лечения (рисунок 113).

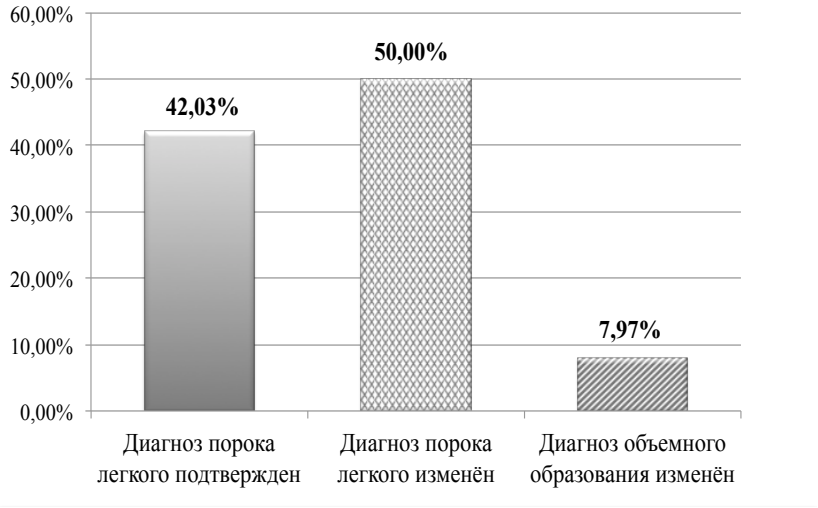


Рисунок 113. – Подтверждение пренатального диагноза фокального порока легкого у больных первой группы (n=138)

Таким образом, диагноз пренатально установленного порока легких был изменен в 50%, а в 7.97% при подозрении на объемное образование были выявлены фокальные пороки развития легких. Совпадение пренатальных и постнатальных диагнозов в первой группе представлено на рисунке 114.

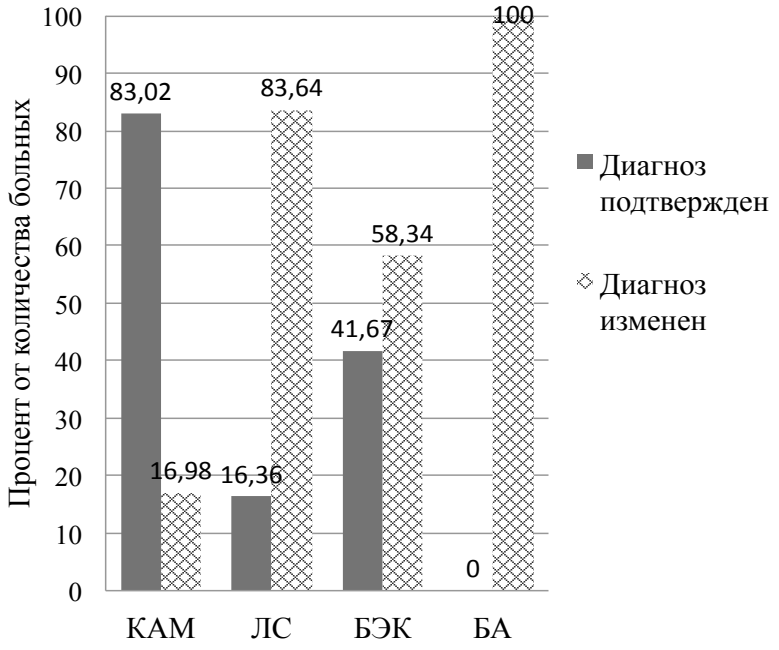


Рисунок 114. – Совпадение пренатальных и постнатальных диагнозов у больных первой группы (n=138)

Высокая частота совпадения пренатального и постнатального диагнозов выявлена при КАМ (83.02%) и БЭК (41.67%), а наибольшее расхождение диагнозов при ЛС (83.64%). Пренатально диагноз БА не был установлен ни в одном случае (100% несовпадение диагнозов).

Наиболее важным представляется именно выявление самого патологического образования в легких и средостении при пренатальных лучевых исследованиях и, более вероятно, оценка степени объемного воздействия. В настоящее время для того, чтобы предсказать риск развития неиммунной водянки плода (НВП), применяется индекс отношения объема кистозного образования к окружности головы плода – «CVR» (CVR - CCAM Volume Ratio): по мнению I. Ruchonnet-Metrailler и соавторов [238], этот показатель может использоваться для определения возможной тяжелой ДН при рождении ребенка: CVR больше, чем 0.84, был самым чувствительным фактором риска для кислородной зависимости при рождении. Частота НВП при КАМ варьирует, по разным данным [201, 238], от 12 до 47% наблюдений. Это коррелирует и с нашими данными: в 51 (36.96%) случае после выполнения постнатальной КТ тактика и сроки хирургического лечения были изменены. При сопоставлении с результатами МСКТ во всех этих случаях (36.96%) имелись КТ-признаки объемного воздействия различной степени с высокой степенью достоверности при статистической обработке ($p=0.001…0.0035$).

Следует подчеркнуть, что в нашей работе анализируются лишь те больные, у которых по данным предшествующих пренатальных лучевых и/или постнатальных клинико-рентгенологических исследований были выявлены кистозные изменения в легких, подозрительные на порок развития (у 17 – осложнившихся воспалительным процессом) или объемное образование грудной полости (у 12) и брюшной полости (у 3 больных). Поэтому заболевания, которые мы анализируем в данной работе, не исчерпывают всего многообразия различных аномалий и пороков развития легких, а соотношение обследованных детей может не отражать истинную частоту этих заболеваний в популяции.

Основные пороки развития, которые были выявлены и гистологически верифицированы у новорожденных и детей раннего возраста в данной работе, представлены в таблице 80.

Таблица 80. – Пороки развития легких, выявленные у новорожденных и детей раннего возраста (n=185)

Нозологический диагноз	Первая группа (n=138)	Вторая группа (n=47)
Кистозная аденоматоидная мальформация (всего) - I тип - II тип - III тип	53 21 27 5	9 3 6 -
Бронхолегочная секвестрация (всего) - интралобарная - экстралобарная	55 20 35	10 9 1
Бронхиальная атрезия	18	1
Бронхоэнтерогенные кисты	12	7
Персистирующая интерстициальная эмфизема	-	20

Все представленные в таблице 80 варианты фокальных пороков развития и ПИЭЛ были подтверждены патогистологически после оперативного лечения. В нашем исследовании наибольшее расхождение по группам отмечалось при ЛС: хирургическое лечение в неонатальный период (в 1-ой группе) в 70% выполнено у детей с ЭЛС, что было связано преимущественно с объемным воздействием патологического образования, в отличие от 2-ой подгруппы с клиническими проявлениями ЛС в виде воспалительного процесса, где 90% детей, прооперированных в раннем возрасте, были больные с ИЛС.

Следует отметить, что в большинстве научных исследований и обзоров подробно описываются такие легочные мальформации как КАМ и ЛС, или их гибридные сочетания [68, 79, 126, 127]. Крайне мало верифицированных случаев БА, БЭК и так называемых легочных кист (без эпителиальной вы-

стилки, по сути – ПИЭЛ). Так в работе A. Feinberg и соавторов 2016 года [123] описывается 103 верифицированных случая кистозных мальформаций легких, при этом КТ была выполнена лишь у 97 (94%) из них. Большинство случаев было обнаружено пренатально, и они были бессимптомными в периоде хирургического лечения. Кистозные поражения легких были выявлены в 82 случаях, доказательства системного артериального кровоснабжения в 24 случаях. В 63 случаях выявляли крупную кисту, ее средние размеры составили 18 мм (диапазон 2–91). У большинства детей была только одна КТ (n = 74); у 23 было больше одного КТ-исследования, при которых увеличение размеров со временем выявлено в 7 случаях, без изменений – в 16. Заключительный патологический диагноз был CCAM (включая гибридные поражения, включающие элементы CCAM и секвестрации) у 93 пациентов (90.3%) и ЛС с кистозными изменениями (n = 4), бронхогенная киста (n = 3), БА (n = 1) и легочная киста (n = 2). Средняя продолжительность наблюдения была 4 месяца после хирургического лечения.

Основными критериями включения больных в наше исследование, что, соответственно, определило нозологию выбранных пороков развития, явилась необходимость хирургического лечения данных детей (рисунки 115, 116), причем в 19.46% операции были выполнены по экстренным и срочным показаниям (7.57% и 11.89%), а у 110 детей (59.46%) в период новорожденности и даже нескольких часов жизни (таблицы 81, 82).

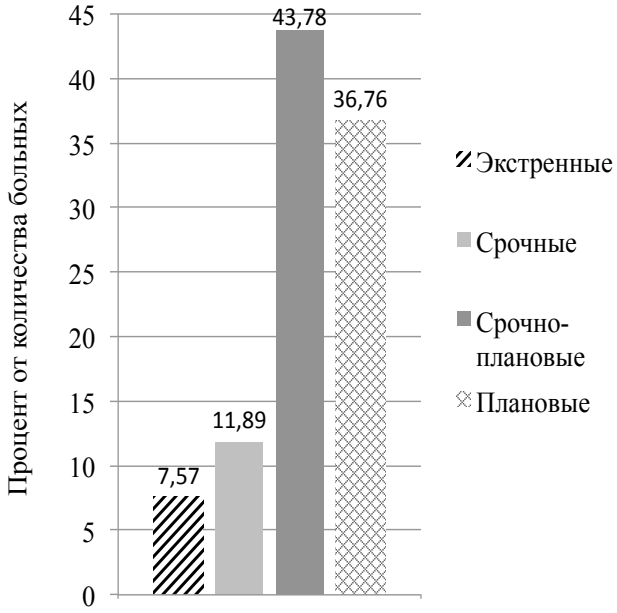


Рисунок 115. – Показания для выполнения хирургического лечения у всех больных в данном исследовании (n=185)

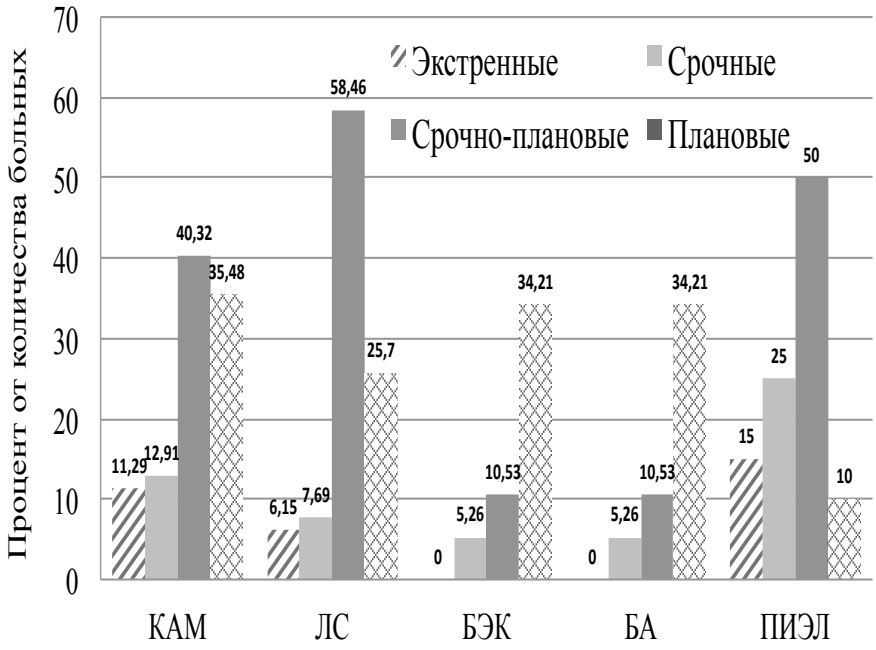


Рисунок 116. – Показания для выполнения хирургического лечения в зависимости от нозологии в данном исследовании (n=185)

Таблица 81. – Возраст на момент выполнения операции у всех больных в данном исследовании (n=185)

Возраст	Число больных (n=185)	
	абс.	%
0-28 сутки жизни	110	59.47
От 1 до 6 месяцев	41	22.16
От 6 до 12 месяцев	14	7.57
От 12 до 18 месяцев	11	5.94
От 18 до 24 месяцев	5	2.7
От 24 до 36 месяцев	4	2.16

Таблица 82. – Возраст больных на момент выполнения операции в зависимости от нозологии в данном исследовании (n=185)

Возраст	КАМ		ЛС		БЭК		БА		ПИЭЛ	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
0-28 сут	52	83.87	40	61.53	5	13.17	9	23.68	4	20
1-6мес	6	9.68	11	16.93	8	21.05	5	13.17	11	55
6-12мес	4	6.45	4	6.15	0	0	2	5.26	4	20
12-18мес	0	0	7	10.77	1	2.63	2	5.26	1	5
18-24мес	0	0	1	1.54	3	7.89	1	2.63	0	0
24-36мес	0	0	2	3.08	2	5.26	0	0	0	0

Согласно представленным данным, мы предлагаем рассматривать данные кистозные пороки развития легких в группе фокальных пороков легких, требующих хирургического лечения. Данные пороки также были объединены и описаны J.M. Mata и J. Caceres [191], согласно которым выделяют распространенные легочные мальформации (whole lung malformation, dysmorphic lung) и фокальные легочные мальформации (focal pulmonary malformation). К таким фокальным легочным мальформациям J.M. Mata и J. Caceres относят врожденную бронхиальную атрезию, бронхогенные кисты, кистозные аденоматоидные мальформации и бронхолегочные секвестрации, что согласуется и с нашими данными. У новорожденных и детей раннего возраста именно фо-

кальные легочные мальформации имеют особое значение: при своевременной диагностике и ранней хирургической коррекции порока возможно полное излечение, что показало и наше исследование. В нашем исследовании все 185 детей находятся или находились до 18-летнего возраста под наблюдением пульмонолога и детского хирурга, отдаленные результаты с выполнением контрольной рентгенографии прослежены у 83 больных, МСКТ - 54. В 98.78% при контрольных КТ-исследованиях в динамике определялся постнатальный компенсаторный рост легкого на стороне поражения. Все дети, включенные в анализ нашей работы, были прооперированы в неонатальный период или в период раннего возраста (до 3 лет). Объем операции определялся преимущественно локализацией патологического процесса и нозологической формой заболевания, что отражено в таблицах 83 и 84.

Таблица 83. – Объем оперативного вмешательства у всех больных в данном исследовании (n=185)

Вид оперативного вмешательства	Число больных (n=185)	
	абс.	%
Лобэктомия	61	32.97
Билобэктомия	1	0.54
Лобэктомия в сочетании с резекцией	3	1.62
Резекция доли легкого	20	10.81
Резекция части легкого	27	14.59
Атипичная резекция доли легкого	7	3.79
Сегментарная резекция легкого	10	5.4
Пульмонэктомия	1	0.54
Секвестрэктомия	29	15.68
Удаление секвестра в сочетании с пластикой купола диафрагмы	4	2.17
Удаление объемного образования интраабдоминально	3	1.62
Удаление объемного образования заднего средостения	1	0.54
Удаление кисты заднего средостения	10	5.4
Торакоскопическое удаление кисты	7	3.79
Удаление кисты корня легкого	1	0.54

Таблица 84. – Объем оперативного вмешательства в зависимости от нозологии в данном исследовании (n=185)

Вид оперативного вмешательства	КАМ	ЛС	БЭК	БА	ПИЭЛ
	%	%	%	%	%
Лобэктомия	54.84	37.93	0	0	80
Билобэктомия	1.61	0	0	0	0
Лобэктомия в сочетании с резекцией	4.84	0	0	0	0
Резекция доли легкого	0	0	0	36.84	15
Резекция части легкого	38.71	44.83	0	0	0
Атипичная резекция доли легкого	0	10.34	0	21.05	0
Сегментарная резекция легкого	0	6.9	0	42.11	0
Пульмонэктомия	0	0	0	0	5
Секвестрэктомия	0	80.56	0	0	0
Удаление секвестра в сочетании с пластикой купола диафрагмы	0	11.11	0	0	0
Удаление объемного образования интраабдоминально	0	8.33	0	0	0
Удаление объемного образования заднего средостения	0	0	5.26	0	0
Удаление кисты заднего средостения	0	0	36.85	0	0
Торакоскопическое удаление кисты	0	0	52.63	0	0
Удаление кисты корня легкого	0	0	5.25	0	0

Таким образом, были выполнены лобэктомии у 65 (35.13%) детей, в том числе в сочетании с резекцией/билобэктомией у 4 (2.16%); резекции доли легкого и атипичные резекции – у 47 (25.41%) и 17 (9.19%), пневмонэктомия у 1 (0.54%) новорожденной девочки, секвестрэктомия у 36 (19.46%) детей с ЭЛС: у 3 (1.62%) из них интраабдоминально и у 4 (2.16%) в сочетании с пластикой купола диафрагмы; удаление кисты средостения у 19 (10.27%) детей: у 7 (3.78%) – торакоскопически. Еще у 6 детей существовало несколько патологических процессов, что потребовало выполнения операций

в различные сроки, с разным доступом и объемом оперативного вмешательства.

Наибольший процент (80%) лобэктомий именно при ПИЭЛ можно объяснить изменениями в окружающей легочной ткани, которые визуализировались на ВРКТ (матовое стекло, зоны консолидации, ателектазы и, возможно, участки фиброза вследствие основного заболевания – БЛД) и были подтверждены при патогистологическом исследовании: у 68.42% (p=0.013, различие значимо) гистологически определялось сдавление окружающей легочной ткани, что соответствовало данным ВРКТ у этих больных; у 47.37% (p=0.015, различие значимо) больных этой группы гистологически достоверно определялись признаки вторичного воспалительного процесса: лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, макрофаги и ксантомные клетки в альвеолах, а также большое количество фибробластов и коллагеновых волокон.

При врожденных пороках развития помимо классических лобэктомий так же были выполнены резекции части легкого (14.59%), атипичная резекция доли легкого (3.79%), сегментарная резекция легкого (5.4%) в зависимости от объема и протяженности поражения, а также с целью максимального сохранения объема легочной ткани. Именно правильная интерпретация полученных КТ-данных как нативных, так и в результате постпроцессинговой обработки позволила спланировать характер и объем оперативного вмешательства в каждом конкретном случае.

На протяжении последних 2-х десятилетий активно обсуждается вопрос сроков и объема хирургического лечения КАМ и, соответственно, критериев диагностики этого порока. Наибольшее значение именно у детей раннего возраста имеет необходимость разграничить КАМ и ППБ. Многие научные работы, особенно посвященные хирургии пороков развития легких, обсуждают данные проблемы [83, 92, 105, 111]. A. Feinberg с соавторами [123] провели сравнения 103 случаев КАМ и 112 случаев ППБ. Согласно данной работе основные факторы, одобряющие диагноз ППБ, включали дву-

сторонний процесс или полисегментарное поражение. Факторы, соответствующие диагнозу CPAM, включали пренатальный диагноз с положительным прогностическим значением в 93%, солидный компонент в 86%, зоны повышенной воздушности в 81% и системное артериальное кровоснабжение в 100 % (что на самом деле соответствует критериям диагноза ЛС). В нашем исследовании был проведен детальный анализ результатов лучевых исследований и сопоставление КТ-критериев диагноза КАМ с патоморфологическими и гистологическими данными. Достоверно изменения на рентгенограммах были описаны как подозрительные на КАМ у 22 (35.49%) из 62 детей с верифицированным диагнозом КАМ, включенных в исследование. Рентгенологическая картина КАМ существенно отличалась в зависимости от типа КАМ (I, II или III тип по Stoker), локализации изменений в легких, сроков рентгенографии (1 час жизни или несколько дней/месяцев) и присоединения осложнений. У 3 (4.84%) детей, по данным рентгенографии, невозможно было исключить врожденную диафрагмальную грыжу, у 4 (6.45%) – объемное образование. У 28 (45.16%) новорожденных рентгенологические данные не были определенными, а у 5 (8.06%) новорожденных изменения на рентгенограммах отсутствовали.

На основании КТ КАМ были односторонними у всех детей нашего исследования: в 54.84% локализовались в правом легком, в 45.16% – в левом. При этом отмечалось преимущественное поражение нижних долей: левого легкого – 33.87%, правого легкого – 29.04%, еще в 6.45% определялось поражение двух долей правого легкого (рисунок 117). Каких-либо отличительных закономерностей в частоте поражения отдельных долей и сегментов в зависимости от типа КАМ мы не обнаружили.

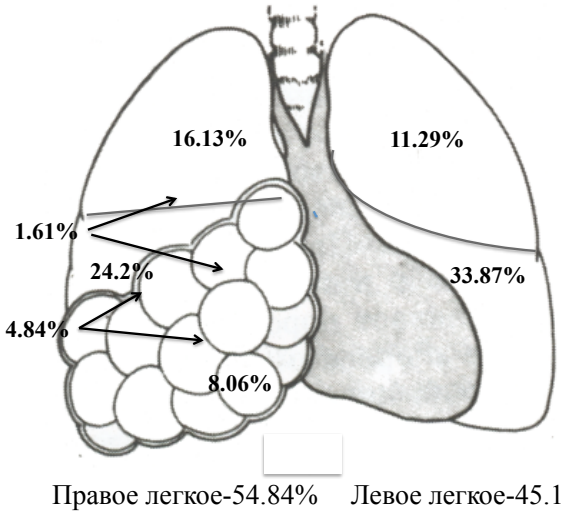


Рисунок 117. – Локализация КАМ в данном исследовании (n=62)

КТ-семиотика отличалась в зависимости от типа КАМ. При КАМ I типа у всех 24 больных выявлялась крупная киста в легочной ткани (p=0.013, различие значимо) размерами от 20 мм до 104 мм в диаметре. В 4 случаях такие кисты были полностью безвоздушны (p=0.141, различие не определено), содержали фетальную жидкость и потребовали выполнения МСКТАг для исключения ППБ, еще в 6 случаях в кистах определялся горизонтальный уровень жидкости (p=0.005, различие значимо). Также во всех случаях между кистами выявлялись безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности (p=0.002, различие значимо) и более мелкие кисты диаметром от 1-3 мм до 5-10 мм (p=0.016, различие значимо). У одного ребенка с КАМ I типа выявлен пневмоторакс на стороне поражения, который был расценен как осложнение данного порока развития легких. У всех 33 больных с КАМ II типа выявлялись множественные мелкие кисты в легочной ткани (p=0.015, различие значимо) и безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности (p=0.002, различие значимо). В 2 случаях эти кисты имели горизонтальный уровень жидкости (p=0.005, различие значимо), более выраженную протяженность безвоздушных зон и нечеткие контуры. Еще в 2 случаях определялась неравномерная воздуш-

ность легочной ткани (p=0.002, различие значимо). III тип КАМ был диагностирован у 5 новорожденных в данном исследовании и у 2-х из них КТ-семиотика была достаточно типична: представлена дополнительным мягкотканным образованием, занимающим практически всю долю легкого, неоднородной структуры, неравномерно накапливающим контрастное вещество. Еще у 3-х новорожденных КТ-паттерны не были столь определенными: визуализировались зоны измененной пневматизации по типу «матового стекла» и «булыжной мостовой», без четких контуров, с наличием мелких кист в структуре данных образований.

В нашем исследовании после выполнения КТ и КТ-ангиографии у всех 62 больных диагноз КАМ не вызывал сомнения, в 6,45% трудности возникли в дифференциальной диагностике типов КАМ между собой. В 3 случаях КТ-семиотика соответствовала КАМ I типа (размер кисты был более 20 мм), однако гистологически был установлен диагноз КАМ II типа, и в 1 случае изменения при КТ были расценены как КАМ II типа (мелкие кисты на фоне снижения пневматизации по типу «матового стекла»), однако гистологически был установлен диагноз КАМ II-III типа. Диагноз КАМ I типа совпал во всех 24 случаях. Однако, согласно и другим авторам [122], часто есть несоответствие между типом КАМ/CPAM на основе лучевого изображения и окончательным патологическим диагнозом после резекции. Гистологические данные в нашем исследовании были сопоставлены с данными КТ и КТ-ангиографии. В результате этого при КАМ I типа было определено совпадение размеров крупной полости и самого патологического образования в 96.55%, в оценке локализации кистозных образований в 89.66%, также в 100% определялась компрессия прилежащих структур легочной паренхимы, что соответствовало данным КТ у всех 24. Выявленные патоморфологические изменения при КАМ II типа также коррелировали при сопоставлении с данными КТ: определялось совпадение размеров и локализации патологического образования и воздушных полостей в 96.55%, а также в оценке компрессии прилежащих структур легочной паренхимы в 84.85% и подтвер-

ждения воспалительных изменений у 5 детей в виде гистологического выявления очаговой лимфоидной инфильтрации у 5 (100%), лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, а также макрофаги и рыхлые белковые массы в просвете альвеол были выявлены у 3 (60%).

Следует отметить, что для определения сроков и объема оперативного вмешательства важным является КТ-семиотика вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. В данном исследовании у 11 детей при I и II типах КАМ отмечено полное совпадение КТ-паттернов и гистологических данных: КТ-симптом увеличения протяженности безвоздушных зон уплотнения легочной ткани у 11 из них соответствовал гистологически выявленной очаговой лимфоидной инфильтрации, у 7 из них (63.63%) были выявлены лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, и у 9 (81,82%) в просвете альвеол определялись макрофаги и рыхлые белковые массы.

Наиболее прогностически значимым для определения показаний к хирургическому лечению является степень объемного воздействия: в данном исследовании была определена зависимость ее от типа КАМ и критерии оценки. Нами предложено выделять 3 степени объемного воздействия по результатам КТ: умеренное характеризовалось компрессией прилежащих структур легкого и перемещением бронхов; выраженное - компрессией прилежащих структур легкого, перемещением бронхов, смещением средостения и компрессией крупных сосудов средостения; значительное -компрессией прилежащих структур легкого, перемещением бронхов, смещением средостения, компрессией и ротацией трахеи, крупных сосудов средостения и возникновением медиастинальной грыжи. Этот КТ-паттерн также коррелировал и со степенью ДН при данных кистозных мальформациях легких ($p=0.002$, различие значимо).

Объемное воздействие было выявлено у всех больных КАМ I и III типов, при КАМ II типа в 75.76%. Несмотря на благоприятное представление о I типе КАМ, в нашем исследовании при КАМ I типа в 79,16 % определялось выраженное и значительное объемное воздействие, что потребовало

проведения оперативного лечения в сроки от нескольких часов до 10 суток после выполнения КТ. Аналогичные изменения были выявлены и при КАМ III типа, причем в 80% степень объемного воздействия была значительной. Наиболее благоприятным оказался II тип КАМ: в 60.61% определялось умеренное объемное воздействие в виде компрессии прилежащих структур легкого и перемещении бронхов, а выраженное объемное воздействие - лишь в 15.15% (рисунок 118).

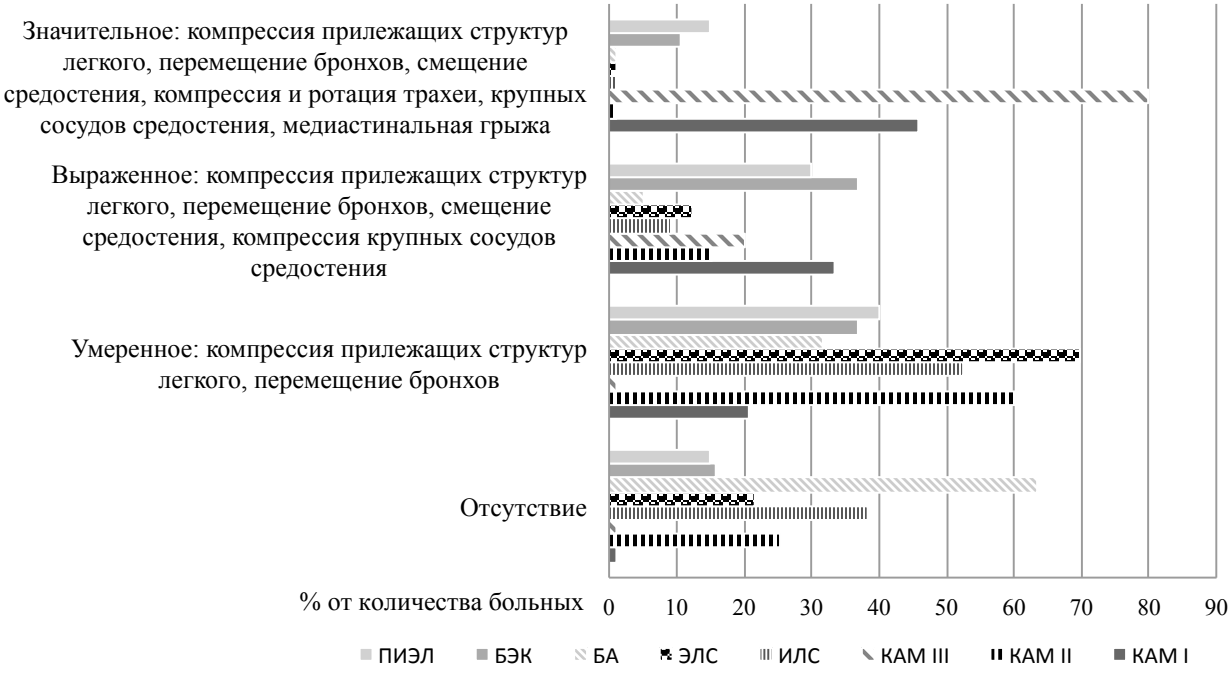


Рисунок 118. – Степень объемного воздействия при различных вариантах кистозных мальформаций легких по данным МСКТ грудной полости (n=185)

Не менее важным явилась оценка степени объемного воздействия и при других кистозных мальформациях. При ЛС объемное воздействие было диагностировано в 52.51 % ИЛС и достоверно чаще в 69.24% ЭЛС и проявлялось в виде компрессии прилежащих структур у 19 (29.23%) больных ИЛС и 22 (33.85%) ЭЛС, смещении средостения в здоровую сторону у 6 (9.23%) больных ИЛС и у 8 (12.31%) ЭЛС. При этом выраженное объемное воздействие вследствие самого патологического образования было выявлено нами именно при ЭЛС у 8 (12.31%), в отличие от ИЛС, когда оно было обусловлено при-

соединением вторичного воспалительного процесса с развитием нагноения у 6 (9.23%) больных.

При БЭК выраженное объемное воздействие диагностировано в 36.84%, а в 10.53% – значительное, при этом отмечалось сужение трахеи до щелевидного, объемное воздействие на прилежащие структуры легкого на уровне поражения диагностировано у 7 (36.84%) из них: степень mass-эффекта варьировала от умеренной до компрессионного ателектаза и смещения вверх купола диафрагмы на стороне поражения. Следует отметить, что у 4 новорожденных определялось вздутие части легкого на стороне поражения вследствие смещения и сдавления бронхов. Еще у 2 новорожденных с клиническими проявлениями ДН и значительными размерами кист в средостении определялась БА 2-х и 3-х сегментов верхней доли легкого на стороне поражения, что позволяет предположить вторичный генез развития БА у этих больных вследствие компрессионного воздействия в ранний пренатальный период.

При БА степень объемного воздействия варьировала от умеренной у 6 (31.58%) детей до выраженной у 1 (5.26%), то есть всего составила 36.54% у детей с БА в отличие от приобретенных кист в легочной ткани (ПИЭЛ), при которых объемное воздействие достоверно определялось по данным МСКТ у 17 (85%) больных: при этом в 70% оно было выраженным и умеренным, а в 15% определялось значительное объемное воздействие, что потребовало хирургического лечения в экстренном порядке, несмотря на приобретенный характер легочных кист.

Безусловно, наиболее сложным была дифференциальная диагностика между КАМ и ПИЭЛ, но в одном случае крупной кисты также возникал вопрос о ППБ. 18 из 20 детей, прооперированных по поводу ПИЭЛ, были обследованы пренатально, без выявления патологических изменений в легочной ткани. Однако в направлениях на КТ врожденная КАМ легких, как предполагаемый патологический процесс, была указана у 16 детей данной группы. Еще у 4 детей КТ выполняли с целью дифференциальной диагности-

ки: подозревалась врожденная диафрагмальная грыжа у 1-го ребенка, киста легкого – у 2-х, абсцесс легкого – у 1-го. Выявление типичного КТ-признака в виде линейных и точечных структур на фоне воздуха в кисте позволило достоверно определить приобретенный характер изменений в легочной ткани, отвергнуть диагноз порока развития легких и изменить тактику лечения (сроки оперативного вмешательства и представление о больном) у 55% больных данной группы, еще в 35 % правильный диагноз был установлен на основании косвенных ВРКТ-признаков и в 10% результаты КТ были сомнительны: в заключении рентгенологом в одном случае был выставлен дифференциально-диагностический ряд, а в другом – КАМ I типа. На установление правильного диагноза повлиял и тщательный анализ рентген-архива, и представленные клинико-анамнестические данные, а также имеющиеся другие изменения в легочной ткани, типичные для динамики РДС или БЛД.

Не менее значимой является и группа врожденных легочных секвестраций, которые были верифицированы в данном исследовании у 65 новорожденных и детей раннего возраста: 29 ИЛС и 36 ЭЛС. Все ЛС в нашем исследовании были односторонними, у 2 детей определялось сочетание и ИЛС, и ЭЛС на одной стороне. Еще у 5 больных ИЛС сочеталась с КАМ I и II типа, что было диагностировано при МСКТАг и подтверждено при гистологическом исследовании операционного материала. Согласно большинству литературных источников [65, 70, 84], типичной локализацией для ЛС является задний бронхолегочный сегмент (S10) нижней доли левого легкого. В нашем исследовании у новорожденных и детей раннего возраста также достоверно чаще секвестрации локализовались в нижних отделах полости плевры слева: экстралобарные секвестрации легкого – интраплеврально слева в 58.33% (p=0, различие значимо), интралобарные секвестрации легкого – в нижней доле левого легкого 55.17% (p=0.021, различие значимо), однако, в большом проценте изменения выявлялись и справа, также преимущественно в нижних отделах: ЭЛС – интраплеврально справа в 36.11% (p=0.019, разли-

чие значимо), ИЛС - в нижней доле правого легкого в 34.48% (p=1, различие незначимо).

Безусловно, легочные секвестрации и по нашим данным достоверно чаще выявляются слева: соотношение в данном исследовании слева:справа составило 1,7:1, однако локализация ЛС в нижней доле левого легкого по результатам нашего исследования среди всех больных с ЛС составила лишь 36.92% (p=0.088, различие не определено), поэтому данный критерий не может являться определяющим для ЛС при оценке патологических изменений в нижней доле левого легкого. Весь спектр локализаций ЛС в данном исследовании представлен на рисунке 119.

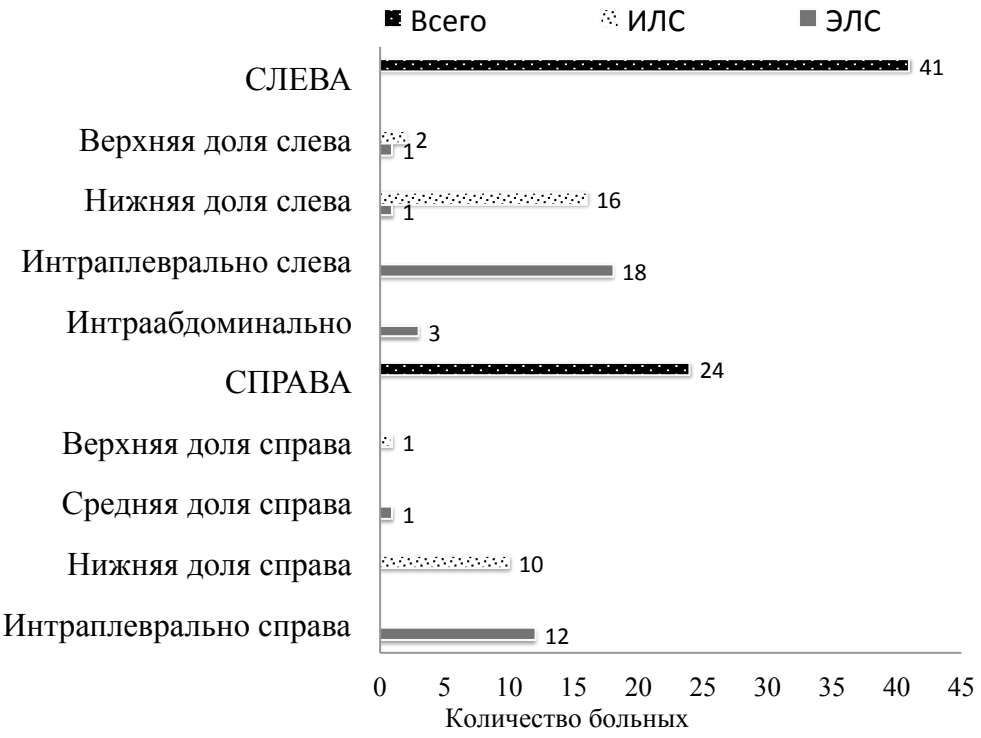


Рисунок 119. – Локализация легочных секвестраций в данном исследовании (n=65)

Большинство авторов [65, 90, 170, 174] признают врожденный генез ЛС, в том числе и интралобарных, у детей раннего возраста, а также отмечают лишь временное отсутствие воспалительного процесса с его последующей прогрессией до тяжелого хронического воспаления [8, 24, 170, 177, 217]. В нашем исследовании воспалительный процесс был диагностирован у 13 де-

тей при ИЛС и у 2-х при ЭЛС. Возникновение хронического воспаления при ЭЛС, тем более у детей раннего возраста, всегда вызывает некоторые сомнения. Однако в нашем исследовании у 2-х детей при КТ определялась зона уплотнения легочной ткани без четкого отграничения, неоднородной структуры, неравномерно накапливающая контрастный препарат при МСКТАг – данные изменения были расценены как вторичный воспалительный процесс на фоне ИЛС. Воспалительный процесс гистологически был подтвержден в обоих случаях, но при оперативном вмешательстве и гистологически был установлен диагноз именно ЭЛС. Возникновение же воспалительного процесса на фоне ИЛС вполне закономерное явление, и в нашем исследовании было выявлено у 13 из 29 больных ИЛС, что составило 44.83% несмотря на ранний возраст больных, включенных в данное исследование. Безусловно, эти данные свидетельствуют о необходимости оперативного лечения именно ИЛС в достаточно ранние сроки. Показанием для выбора хирургической тактики при ЭЛС в нашем исследовании явились данные КТ о степени объемного воздействия и интраабдоминальной локализации патологического процесса.

Оценка венозного дренажа и характеристики аберрантных сосудов имели в нашем исследовании решающее значение для планирования оперативного вмешательства. По данным многих авторов [71, 87, 90], кровоснабжение ЛС, как правило, происходит от системных артерий. Это возникает непосредственно от грудной или брюшной аорты, по данным A.C. Akinkuotu [71] приблизительно в 80% случаев. Питающийся сосуд типично единственный и имеет размеры между 5 мм и 20 мм в диаметре. В нашем исследовании при ЛС кровоснабжение также во всех случаях было от аорты: при ИЛС от грудного отдела аорты в 72%, от брюшной аорты – в 28%, при ЭЛС в 80.65% и 19.35% соответственно. В отличие от A.C. Akinkuotu, в нашем исследовании единственный сосуд от аорты определялся в 88.89% при ЭЛС и в 69.57% при ИЛС ($p=0.009$, различие значимо), а также было выявлено отхождение 2-х и 3-х аберрантных сосудов непосредственно от аорты в

7.12% и 3.99% при ЭЛС и в 16.07% и 14.26% при ИЛС соответственно. При этом сосуды, отходившие от аорты ниже диафрагмы, проходили сквозь нее отдельными артериальными стволами в количестве от 1 до 3. Диаметр аберрантных сосудов составил от 1 мм до 12 мм (в среднем, 4.2 мм). Сосуды отходили от аорты на стороне поражения в 89.29%: от левой стенки аорты – 55.36%, от правой –33.93%. В 10.71% аберрантные сосуды отходили от аорты на стороне, противоположной зоне поражения и соответственно имели большую протяженность, в 19.64% – патологическую извитость. При этом количество сосудов, непосредственно кровоснабжающих патологическое образование при ЭЛС/участок патологической воздушности легочной ткани при ИЛС, существенно менялось в зависимости от типа секвестрации. Достоверно чаще именно при ИЛС количество сосудов увеличивалось при кровоснабжении зоны патологических изменений: в два раза в 17.39%, в 3 раза – в 13.04%, при этом кровоснабжение одним сосудом сохранялось в 39.13% при ИЛС и было существенно выше при ЭЛС – 77.78%.

Детальные характеристики аберрантного сосуда/сосудов, а также выявление патологической извитости, диаметра и количества сосудов, кровоснабжающих ЛС, позволили во всех случаях правильно определить доступ и тщательно разработать план хирургического лечения, что существенно сократило время самого оперативного вмешательства.

Не менее важным является и оценка венозного дренажа при ЛС. В нашем исследовании венозный дренаж осуществлялся одним сосудом в 52.17% при ИЛС, и было существенно выше при ЭЛС - 85.19%. Венозными коллекторами при ИЛС чаще были легочные вены - в 86.96%, а при ЭЛС – в 44.44% (p=0.0013, различие значимо), в случаях ЭЛС, наоборот, достоверно чаще определены v. azygos и v. hemiazygos - в 55.56%, а при ИЛС – в 13.04% (p=0.009, различие значимо). Эти данные коррелируют с описанными в литературе: согласно A.C. Akinkuotu [71], венозный дренаж ЭЛС обычно системный (80%), через систему v. azygos или v. hemiazygos, или нижнюю

полую вену. Однако в нашем исследовании существенно в большем проценте был выявлен венозный дренаж через легочное вены при ЭЛС: в 44.44% по сравнению с 25% по данным R.E. Felker [124].

Описание венозных сосудов было принципиальным при планировании операции и хирургической тактики с учетом типа ЛС в каждом из этих случаев. Выполнение МСКТАг предполагало построение многоплоскостных реформаций, VRT и 3D-реконструкций во всех случаях. Именно использование постпроцессинговых реконструкций позволило наглядно продемонстрировать эти особенности лечащим врачам-хирургам и полностью отказаться от проведения традиционной ангиографии при подозрении на бронхолегочные секвестрации, аномальные дренажи легочных вен и другие пороки развития легких и сердца, тем самым способствуя не только точной диагностике порока в неонатальном периоде, но и своевременной хирургической коррекции даже в неонатальный период при необходимости.

Как и при других вариантах фокальных пороков, в данном исследовании (в частности, КАМ) для определения сроков и объема оперативного вмешательства важным является КТ-семиотика вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. Именно КТ-ангиография при ЛС помимо отчетливого контрастирования аномальных сосудов на фоне зоны патологических изменений позволила оценить накопление контраст-ного препарата зоной уплотнения легочной ткани, которое при ИЛС соответствовало присоединению инфекции в 34.78%, а при ЭЛС этот паттерн отражал наличие сосудистых структур в структуре патологического образования – в 62.96%.

В данном исследовании при ИЛС у 13 детей отмечено соответствие КТ-признаков и гистологических данных: зонам консолидации легочной ткани у 7 больных и неоднородной структуре уплотнения легочной ткани у 6 при КТ соответствовали гистологические признаки очаговой лимфоидной инфильтрации легочной ткани у 9 с наличием лимфоидных фолликулов у 6 из них, а также у всех 13 ($p= 0.09$, различие значимо) в просвете альвеол определялись скопления макрофагов и нейтрофилов, сегментоядерные лей-

коциты. Следует отметить, что у 2 больных и при КТ, и гистологически определялись кисты, причем на КТ кисты содержали горизонтальный уровень жидкости, а гистологически содержимым кисты были макрофаги, рыхлые белковые массы, нейтрофилы (p= 0.607, различие не определено). В обоих случаях это было вторичное воспаление на фоне двух фокальных пороков легких: КАМ и ИЛС.

Не менее актуальным является вопрос гистологической диагностики КАМ II типа у 15 (41.67%) из 36 больных ЭЛС в данном исследовании. Ни при КТ, ни при оценке макропрепарата после хирургического лечения кисты не определялись ни в одном из случаев. Косвенным КТ-признаком наличия кист может служить неравномерное активное накопление контрастного препарата у 8 из 15 при МСКТАг. Именно у этих детей было отмечено выраженное объемное воздействие со смещением средостения в здоровую сторону. Однако еще у 7 из 15 новорожденных с гистологической картиной КАМ II типа при КТ данное образование имело однородную структуру, достаточно равномерно накапливало контрастный препарат, объемное воздействие было умеренным. Микроскопически при гистологическом исследовании препаратов у них определялись изменения, типичные для КАМ II типа: незрелые кистозные аденоматоидные структуры, выстланные цилиндрическим мерцательным эпителием, межальвеолярная интерстици- альная ткань представлена фиброзной тканью, капиллярами и лимфоцитами, при этом 2 случая выявления КАМ II типа при ЭЛС имели интраабдоминальную локализацию.

По результатам нашего исследования мы предполагаем, что гистологическое выявление КАМ при ЭЛС при отсутствии изменений, типичных для КАМ по результатам КТ, не противоречит данному диагнозу и позволяет предположить вторичный характер КАМ в структуре основного порока – экстралобарной секвестрации легкого. Неравномерное активное накопление контрастного препарата при МСКТАг может служить лишь косвенным КТ-признаком наличия кист в структуре ЭЛС.

Группа других фокальных пороков развития: БА и БЭК была немногочисленной: 19БА и 19 БЭК, однако, вполне значимой при сравнении с другими научными статьями и обзорами, в которых приводятся также гистологически верифицированные данные, но в меньшем количестве [89, 100, 193, 204, 227]. Следует отметить, что именно в этой группе нами был выявлен наибольший процент несовпадения как пренатальных диагнозов, так и диагнозов направления на КТ с окончательными результатами КТ-исследования. Лишь у 5 (13.16%) детей этой группы постнатальный диагноз врожденной БЭК соответствовал пренатально установленному диагнозу врожденной кисты легкого, а у остальных 33 (86.84%) детей изменения в легких, которые по данным предшествующих пренатальных и постнатальных клинико-рентгенологических исследований расценивались, как другие патологическими процессы, были обусловлены врожденной БЭК в 36.84% (у 14 детей) и бронхиальной атрезией в 50% (у 19 детей). Данный диагноз был установлен только после выполнения КТ и МСКТ-ангиографии. Ни в одном случае диагноз БА не был установлен пренатально.

По результатам нашего исследования, БЭК у всех 19 детей были односторонними: в 68.42% они локализовались справа, в 31.58% – слева. Достоверно чаще в 89.47% ($p<0.0001$, различие значимо) локализовались в заднем средостении: 52.63% – в нижнем этаже, 15.79% – в среднем, 21.05% – в верхнем этаже, а также в 5.26% в центральном средостении и в 5.26% данный порок локализовался в легких. КТ-признаки БЭК были достаточно типичны и не вызывали трудностей: содержимым кисты была жидкость, не накапливающая контрастное вещество при КТ-ангиографии, и имеющая денситометрическую плотность от 0 до +10ед.Hu у 5 из них, от +10 до +26 ед.Hu у 14. При этом отчетливой связи между детситометрической плотностью жидкости и гистологическим подтверждением бронхогенной или энтерогенной кисты проследить не удалось ($p=0.476$, различие незначимо). Капсула кисты отчетливо определялась у 17 детей. У 2 больных стенки таких кист были неравномерно утолщены, с нечетким отграничением от окружающей

легочной ткани и средостения, что свидетельствовало о развитии вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. Еще у 3 больных была выполнена МРТ грудной полости вследствие невозможности выполнить КТ-ангиографию. У 3 детей отмечалось увеличение размеров кисты при динамическом наблюдении, с появлением признаков объемного воздействия по результатам МСКТ и МРТ. Всего же объемное воздействие определялось у 73.68% больных БЭК, вошедших в данное исследование: 26.32% – умеренное, 36.84% – выраженное, 10.53% – значительное, причем у 1 ребенка при первичной КТ и у 1 в динамике определялось сужение трахеи до щелевидного. Объемное воздействие на прилежащие структуры легкого на уровне поражения диагностировано в 36.84% (p= 0.002): степень mass-эффекта варьировала от умеренной до компрессионного ателектаза и смещения вверх купола диафрагмы на стороне поражения. Следует отметить, что у 4 новорожденных определялось вздутие части легкого на стороне поражения вследствие смещения и сдавления бронхов. Еще у 2 новорожденных с клиническими проявлениями ДН и значительными размерами кист в средостении определялась БА верхней доли легкого на стороне поражения, что позволило предположить вторичный генез развития БА у этих больных вследствие компрессионного воздействия в ранний пренатальный период.

Бронхиальная атрезия достоверно чаще локализовалась в верхней доле левого легкого в 42.11%, в верхней доле правого легкого – в 21.05%, а также в нижней доле правого легкого в 21.05% и нижней доле левого легкого – в 15.79%. Все БА в данном исследовании были односторонними.

Бронхиальная атрезия у большинства больных при КТ определялась как участок патологически измененной воздушности легочной паренхимы: зона локального вздутия в 52.63% (p=0.048), зона повышенной воздушности в 57.89% (p=0.015), неравномерная воздушность легочной ткани в 21.05% (p=1) и зона снижения пневматизации по типу “матового стекла” в 10.52%, (p=0.422). При этом в 26.32% на фоне описанных изменений достоверно выявлялось несколько воздушных кист размерами от 0,12 см до 1,1 см в

диаметре. Стенки таких кист были толщиной от 1 мм до 3 мм. При гистологическом исследовании и пересмотре гистологических препаратов данные кисты были расценены как сочетание КАМ I типа и БА в 5.26% и в 21.05% – КАМ II типа, расцененная как вторичная по отношению к БА. Степень объемного воздействия составила 36.54% у детей с БА и варьировала от умеренной в 31.58% до выраженной в 5.26%.

Типичный для бронхиальной атрезии КТ-признак бронхоцеле/мукоцеле, обусловленный скоплением слизи/муцина в атрезированном бронхе, был выявлен лишь в 42.11% (p=0.013) детей с БА в данном исследовании. При КТ на фоне зоны локального вздутия (в 87.5% – в медиальных отделах этой зоны) определялось образование мягкотканной плотности овальной или прямоугольно вытянутой, тубулярной формы, с достаточно четкими контурами, не накапливающее контрастное вещество при КТ-ангиографии, в 42.11% в данном исследовании. Также при КТ-ангиографии достоверно выявлялось нарушение деления периферических артерий в зоне патологических изменений в 42.11% (p=0.013). Этот КТ-симптом во всех случаях сочетался с типичными проявлениями БА в виде бронхоцеле.

Показаниями для проведения КТ-ангиографии у 11 больных БА были вопросы дифференциальной диагностики: именно это исследование позволило, в первую очередь, достоверно констатировать отсутствие аберрантных сосудов, особенно при локализации таких процессов в нижних долях у 36.84% больных с БА, а также подтвердить отсутствие накопления контрастного препарата тубулярной структурой, отражающей бронхоцеле на фоне патологических изменений воздушности легочной ткани у 42.11% больных, включенных в данное исследование. Аналогичные изменения были выявлены и у 8 больных, которые не были прооперированы и, соответственно, не включены в данное исследование.

Патогистологически при бронхиальной атрезии в данном исследовании лишь в 42.11% визуализировался расширенный крупный бронх, заполненный слизью, с наличием кристаллов холестерина и липидов. Данный симп-

том является классическим изображением мукоцеле, практически аналогичным выявленному при МСКТ грудной полости. Еще в 36.84% гистологическая картина атрезии бронха не была настолько классической и диагноз был установлен на основании совокупных признаков. А в 21.05% гистологическая трактовка вызывала большие трудности и потребовала коллегиальных повторных обсуждений не только патологоанатомов между собой, но и с врачами-рентгенологами для установления окончательного диагноза. Наибольшие трудности вызывала дифференциальная диагностика БА с КАМ, при этом у одного ребенка морфологически изменения расценены как сочетание КАМ I типа и БА. Еще в 21.05% КТ-картиной воздушных тонкостенных кист на фоне зоны повышенной воздушности в легочной ткани при гистологическом исследовании было подтверждена КАМ II типа, расцененная как вторичная по отношению к БА.

Патоморфологические и гистологические данные были обсуждены у всех детей в данном исследовании, проводились КТ-гистологические параллели и сопоставления, что повлияло на изменение окончательного диагноза и, соответственно, сроков и объема оперативного вмешательства, в 27.57% случаев.

В 83.78% случаев КТ и патоморфологические данные полностью совпали и не вызывали каких-либо трудностей. Еще в 6.49% были определенные трудности в установлении морфологического диагноза, именно сопоставление с результатами КТ позволило установить окончательный диагноз. А еще в 9.73% возникли противоречия между результатами КТ и гистологическими данными. С нашей точки зрения, это наиболее важная для научного обсуждения/дискуссии группа больных.

Часть КТ-семиотики при КАМ, интралобарной секвестрации, бронхогенных/энтерогенных кистах и бронхиальной атрезии совпадают с результатами, представленными нами в предыдущих работах [23], а также в научных исследованиях других ученых [79, 102, 124, 125, 204, 226]. Резуль-

таты наших многолетних исследований в представлены в главах 3, 4, 5, 6 и выводах.

В настоящее время существует мнение, что градации на I, II и III типы КАМ достаточно условны даже при патоморфологических исследованиях, так как не всегда выявленные изменения соответствуют одному конкретному типу КАМ, нередко выявляются гистологические признаки двух типов - в таких случаях патологи могут давать описательную картину, а окончательный диагноз должен быть установлен по совокупности КТ-семиотики, интраоперационных данных (это особенно важно при ЛС) и результатов патоморфологического и гистологического исследований.

В нашем исследовании в 11.89% случаях гистологически и в 3.78% – при КТ были выявлены признаки КАМ в структуре других пороков легких: экстралобарной секвестрации (8.11%), интралобарной секвестрации (1.08%) и бронхиальной атрезии (2.72%), при которой возникновение КАМ было вторично по отношению к основному пороку.

При анализе и сопоставлении гистологических признаков КАМ II типа у 15 больных с экстралобарной секвестрацией мы пришли к выводу, что гистологическое выявление КАМ при ЭЛС позволяет предположить вторичный характер КАМ в структуре основного порока – экстралобарной секвестрации легкого.

Следует отметить, что с каждым годом увеличивается количество публикаций, в которых гистологически описываются слизистые клетки в стенках кист при гистологической верификации КАМ, связанные с последующей иммуногистохимической верификацией муцинозной бронхиолоальвеолярной карциномы [252]. На сегодняшний день это описание отдельных случаев, но уже не только у взрослых, но и у детей в возрасте 8 лет и старше [255]. Вследствие этого следует подчеркнуть необходимость детальной гистологической верификации КАМ как самостоятельного порока, так и в структуре или сочетании с другими фокальными пороками. Эти данные еще в большей

степени подтверждают необходимость хирургического лечения фокальных пороков легких у детей в раннем возрасте.

Также определенные трудности вызывает вопрос морфологической верификации БА и представления о ней в качестве самостоятельного порока или сочетающего с КАМ, или являющегося причиной развития других фокальных пороков легких как по данным различных авторов [279, 292], так и в нашем исследовании. При сопоставлении результатов патоморфо-логических и гистологических данных с результатами КТ мы выявили, что КТ-симптом мягкотканной структуры тубулярной/ овальной/ прямоугольной формы, не накапливающей контрастное вещество при КТ-ангиографии, соответствовал описанным патоморфологическим изменениям у всех 8 больных с гистологически подтвержденным бронхоцеле/мукоцеле. Еще у 7 детей диагноз БА был установлен по совокупности признаков, в том числе и гистологических. А у 4 детей диагноз БА был установлен лишь после повторного обсуждения и пересмотра гистологических препаратов. Следует отметить, что возраст этих больных на момент операции был 6, 9, 11 дней и 1год 8 месяцев. При этом у больных, оперированных в ранний неонатальный период, после мультидисциплинарного обсуждения и пересмотра гистологических препаратов, гистологически установленный диагноз КАМ был расценен как вторичный по отношению к БА, что соответствовало и КТ-паттернам. А у ребенка, оперированного в возрасте 1 год 8 месяцев, у которого гистологически была диагностирована КАМ II типа с хроническим воспалением, лишь при пересмотре гистологически установлена БА с достаточно типичными КТ-признаками. Трудности, которые возникли у гистологов в этом случае, по их мнению были связаны с хроническим воспалением, которое, как известно, стирает «критерии» правильной диагностики варианта фокального порока легких как у детей, так и, в большей степени, у взрослых.

Таким образом, следует различать БА, возникающую на ранних сроках гестации, которая лежит в основе развития в первую очередь КАМ, и БА как самостоятельное заболевание с классическим КТ-патогистологическим при-

знаком бронхо/мукоцеле и некоторыми другими, позволяющими диагностировать данный порок развития легких.

Несмотря на то, что в наше исследование включены дети, которым было выполнено хирургическое лечение ПИЭЛ, в настоящее время именно это заболевание требует пристального внимания и обсуждения в силу особенностей лечения и выхаживания недоношенных детей, требующих ИВЛ с момента рождения, в некоторых случаях ВИВЛ с жесткими параметрами, а также нередкой констатацией возникновения синдрома «утечки воздуха» с развитием ОИЭЛ и ПИЭЛ даже при минимальных параметрах ИВЛ и кислородной поддержке с помощью маски или носовых канюль (CPAP). Понимание патогенеза данного заболевания, а также типичные КТ-признаки, которые мы можем выявить у ряда больных, позволяют с уверенностью говорить о приобретенном характере кист в легочной паренхиме. Это меняет представление о таком больном, и в настоящее время в нашей клинике часть таких детей остается под наблюдением пульмонолога и продолжает консервативное лечение. В таких случаях именно роль МСКТ и МСКТАг в разграничении врожденных и приобретенных кист в легочной ткани достаточно велика.

Всем 20 больным, оперированным по поводу ПИЭЛ, было проведено КТ-обследование грудной полости, у 4 – МСКТАг. Основным показанием для выполнения МСКТАг в этой группе больных было подозрение на порок развития легких (секвестрация).

При МСКТ определялась одиночная крупная воздушная киста или несколько воздушных кист, у одного ребенка – киста с горизонтальным уровнем жидкости в одном из легких. В окружающей легочной ткани в 65% выявлялись зоны локального вздутия, в 35% – неравномерная воздушность, участки уплотнения/зоны консолидации в 10%, снижение пневматизации по типу «матового стекла» в 5%, плевропульмональные тяжи в 20%, острая интерстициальная эмфизема легких в 10%. Еще в 20% выявлен ограничен-ный пневмоторакс на стороне поражения, который не визуализировался при

предшествующем рентгенологическом исследовании. А у 6 (30%) изменения в легочной ткани были ограничены лишь кистами, вследствие этого предполагался именно порок развития легкого: у 1 больного – КАМ I типа, у 5 – ЛС.

Безусловно, гистологический термин ПИЭЛ не совсем соответствует КТ-картине кисты или нескольких кист в легочной ткани, но позволяет однозначно представлять данный процесс как приобретенный и рассмотреть формирование кисты вследствие проникновения воздуха в интерстициальное пространство в структуре синдрома «утечки воздуха». Морфологически интерстициальная эмфизема проявляется широкими междольковыми перегородками с многочисленными пузырьками газа. При гистологическом исследовании в интерстициальных пространствах определяются полости, в которых со временем можно наблюдать гигантоклеточную реакцию. Появление гигантских клеток типа клеток инородных тел объясняется тем, что воздух является «инородным телом» в данной локализации, вызывая макрофагальную реакцию с наличием многоядерных клеток. Позже вокруг полостей можно видеть инфильтрацию, представленную преимущественно лимфоцитами, и формирование фиброзной капсулы, на внутренней поверхности которой определяются многоядерные клетки. В этом случае мы имеем дело уже с ПИЭЛ. Именно характер фиброзной капсулы и наличие многоядерных клеток при отсутствии эпителиальной выстилки позволяет отличить ПИЭЛ от врожденных легочных аномалий и, прежде всего, врожденной кистозной аденоматоидной мальформации [170]. В разные времена в отечественной и зарубежной литературе [26, 64, 69, 81, 93, 128] данные кисты описывали как «посттравматические кисты» или «псевдокисты», понимая под этим баротравму и отсутствие эпителиальной выстилки стенки такой кисты. Поэтому нам представляется правильным остановиться на термине ПИЭЛ, так как в настоящее время тактика лечения таких кист не всегда хирургическая, в некоторых случаях методом выбора является наблюдение, а в отдельных случаях определяется положительная динамика изменений.

В 55% в нашем исследовании именно КТ позволила достоверно разграничить врожденный и приобретенный характер кисты. Наиболее важным КТ-симптомом приобретенной кисты в легочной паренхиме вследствие ПИЭЛ в нашей работе явилось выявление линейных и точечных структур на фоне воздушных кист. Гистологически эти структуры соответствовали сосудисто-бронхиальным пучкам, которые обычно располагаются в центре вторичной легочной дольки. Это сопоставление позволило нам подтвердить данный КТ-симптом в качестве типичного для ПИЭЛ. Впервые данные КТ-морфологические параллели были описаны нами в 2010 году [23]. Аналогичные данные мы нашли и в работах J. Fujishiro в 2012 году [128]. Тщательный анализ данных КТ-морфологических сопоставлений в последующие годы позволил нам с уверенностью исключить диагноз врожденного порока легких у 17 больных и интерпретировать кистозные изменения в легких у них как приобретенные, что повлияло на тактику лечения и представление о больных: эти дети лечились консервативно и, в настоящее время находятся под наблюдением детского пульмонолога.

Таким образом, разграничение вариантов фокальных пороков между собой и с приобретенными кистами вследствие ПИЭЛ у детей раннего возраста существенно влияет на тактику и сроки хирургического лечения. Определяющими методами являются ВРКТ и МСКТАг, что представлено в выводах.

ВЫВОДЫ

1. Компьютерная томография является основным методом лучевой диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста, который в 94.05% способствует точной дифференциальной диагностике, а в 51.89% изменению тактики и сроков хирургического лечения фокальных пороков развития легких.
2. С целью снижения лучевой нагрузки при КТ необходимо использовать педиатрические протоколы, при МСКТАг - отказаться от проведения нативного исследования. Установлено, что МСКТАг заменяет инвазивные методы в диагностике и дифференциальной диагностике фокальных пороков легких у новорожденных с первых часов жизни.
3. Степень объемного воздействия фокального порока легкого, установленная по результатам КТ, определяет тактику и сроки хирургического лечения. Определено, что выраженное и значительное объемное воздействие при КАМ III типа в 80% и КАМ I типа в 79,16 % потребовало оперативного лечения по экстренным и срочным показаниям. При других вариантах фокальных пороков степень объемного воздействия варьировала от полного отсутствия в 63.46% при БА до выраженной в 36.84% при БЭК и в 12.31% при ЭЛС.
4. Установлено, что у 36.22% больных КАМ наблюдалась как единственный фокальный порок легкого, гибридный вариант в виде сочетания КАМ и интралобарной секвестрации определялся у 2.7%, еще у 10.27% КАМ являлась вторичной по отношению к основному варианту порока.
5. Основным КТ-признаком КАМ является патологическое образование в легком, представленное кистами и оказывающее объемное воздействие. Кисты I и II типа содержали воздух в 85.48 % наблюдений. В неонатальный период они были заполнены фетальной жидкостью в 6.45 %, что требовало

дифференциальной диагностики с ППБ. КАМ III типа при КТ-исследовании представлена солидным образованием.

6. Установлено, что при бронхолегочной секвестрации в 86.15% случаев до выполнения КТ и МСКТАг ошибочно диагностировались другие варианты пороков легких. Преимущественная локализация интралобарной секвестрации – нижняя доля легкого: в 55.17% слева, в 34.48% справа. Экстралобарная секвестрация выявлена интраплеврально: в 50% слева и в 36.11% справа, в 8.33% интраабдоминально.
7. В 41.67% экстралобарной секвестрации гистологически определяются изменения, типичные для КАМ II типа, по МСКТАг и патоморфологически в этих случаях участок экстралобарной секвестрации визуализируется как полностью безвоздушная структура (не содержащая кист), что свидетельствует о вторичном генезе КАМ в структуре экстралобарной секвестрации.
8. При бронхиальной атрезии по данным КТ лишь в 42.11% выявляются типичные КТ-признаки. Применение МСКТАг позволяет в 100% исключить другие фокальные пороки развития, а также выявить дополнительный признак: нарушение деления периферических артерий в зоне патологических изменений.
9. Выявление при КТ воздушных кист на фоне зоны локального вздутия в 21.05%, а также визуализация мелких кист в сочетании с классической КТ-картиной мукоцеле/бронхоцеле свидетельствует о вторичном характере КАМ на фоне БА.
10. Совпадение типичных КТ-признаков приобретенных кист легкого вследствие персистирующей интерстициальной эмфиземы с результатами морфологического исследования определяется в 55%. В 35% наблюдений диагностика приобретенного генеза кист по КТ невозможна, в таких случаях необходимо сопоставление результатов КТ с анамнестическими, клиническими и предшествующими рентгенологическими данными.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. КТ должна выполняться всем новорожденным с пренатальным диагнозом фокального порока легких. При клинической симптоматике КТ выполняется в экстренном режиме, у бессимптомных новорожденных – в первые 2 месяца жизни, чтобы подтвердить диагноз и оценить объем и характер поражения легочной паренхимы. КТ должна выполняться даже у младенцев с нормальными рентгенограммами грудной клетки.
2. В комплекс пренатальных методов лучевого исследования для выявления фокальных пороков легких, должны быть включены ультразвуковые исследования, которые проводятся на 20 неделе и 32 неделе гестационного возраста. При подозрении на бронхолегочные секвестрации показано выполнение пренатального МРТ-исследования.
3. Основными показаниями к КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста, не имеющих указаний на порок развития легкого по результатам пренатального лучевого исследования, являются:

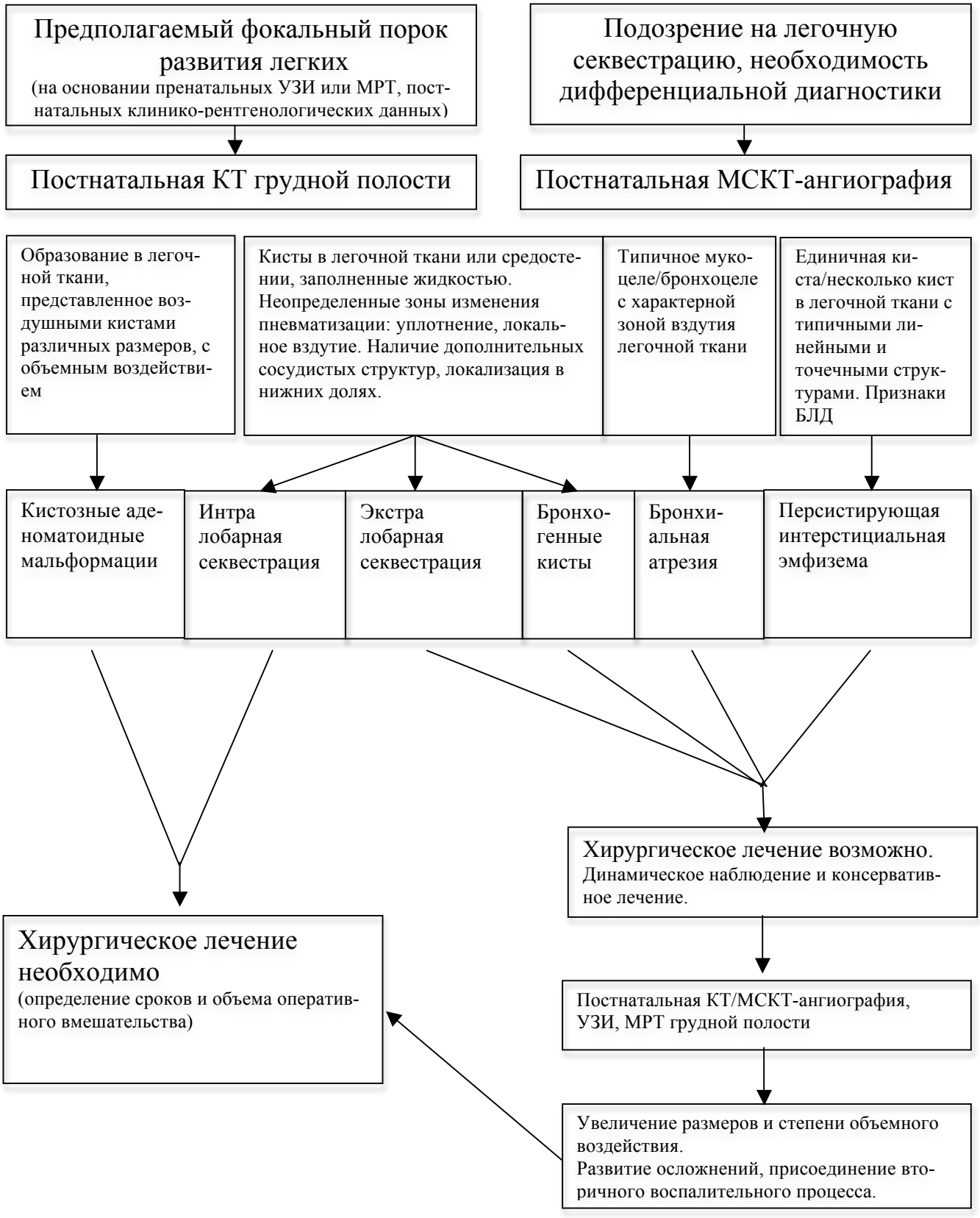
- подозрение на порок развития легких или объемное образование по результатам постнатальных лучевых исследований;
- несоответствие клинической картины заболевания и данных обзорной рентгенографии грудной клетки;
- дифференциальная диагностика патологических изменений в легких, природа которых не может быть определена по данным предшествующего клинико-рентгенологического исследования;
- замена инвазивных методов диагностики, таких как аортография, ангиопульмонография, особенно в неонатальный период.

4. Методика проведения КТ грудной полости у детей существенно отличается в зависимости от веса и возраста ребенка. В настоящее время при выполнении МСКТ грудной полости у детей раннего возраста обязательным является

сканирование грудной полости при напряжении на трубке не более 80 (70) кВ и максимальном снижении мАс. Более подробно параметры сканирования изложены в статьях «Методика КТ легких у детей и новорожденных» (силлабус международной конференции и школы для врачей "Торакальная Радиология" 25-27 апреля 2012 г., с. 240-245) и «Компьютерная томография в диагностике врожденной кистозной аденоматоидной мальформации легких у детей» (Вестник рентгенологии и радиологии. 2014, №1, с. 33-38).

5. Врач-рентгенолог определяет методику проведения исследования. При подозрении на бронхолегочную секвестрацию необходимо выполнять МСКТАг. При других вариантах фокальных пороков легких МСКТАг проводится с целью дифференциальной диагностики. С целью снижения лучевой нагрузки при компьютерной томографии необходимо использовать педиатрические протоколы, при многосрезовой компьютерно-томографической ангиографии отказаться от проведения нативного исследования.
6. Проведение МСКТАг с использованием автоматического инжектора возможно с первых суток жизни больного. Скорость вводимого контрастного препарата определяется диаметром внутривенного катетера и составляет от 0,5 мл/сек до 2,0 мл/сек, а объем - весом ребенка, скоростью введения и протяженностью зоны сканирования. Если протяженность зоны сканирования небольшая, именно при использовании автоматического инжектора объем контрастного препарата может быть уменьшен.
7. МСКТ грудной полости у детей раннего возраста проводится под наркозом, на спокойном дыхании, без форсированной задержки дыхания. В случае нахождения ребенка на ИВЛ возможна задержка дыхания. ИВЛ лишь для выполнения КТ применяться не должна. В некоторых случаях возможно проведение КТ грудной полости у новорожденных без наркоза и седации, на спонтанном дыхании, с использованием средств фиксации и позиционирования. КТ-ангиографические исследования у новорожденных и детей раннего возраста должны выполняться под наркозом или в условиях седации, так как ребенок всегда реагирует на внутривенное введение контрастного препарата.

8. Оценка результатов КТ грудной полости и, особенно МСКТАг, у новорожденных и детей раннего возраста должна выполняться с применением постпроцессинговой обработки. Обязательным для оценки легочной паренхимы является использование режима «высокого разрешения» с применением жестких фильтров и максимально тонких срезов, MinIP; для оценки аберрантных сосудов и венозного дренажа – VRT и 3D-реформации. Также для оценки бронхиального дерева, патологических образований и структур средостения могут применяться криволинейные и MIP реформации.
9. Правильная интерпретация КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста должна учитывать оценку артефактов. В случаях дифференциальной диагностики при наличии артефактов на границе сред во многих случаях построение криволинейных реформаций позволяет разграничить артефакты и истинные обызвествления в зоне сканирования. В большинстве случаев симметричное двустороннее снижение пневматизации в задних сегментах обоих легких при проведении КТ под наркозом, на спонтанном дыхании, в положении ребенка на спине обусловлено зонами физиологической гиповентиляции и не должно оцениваться как двусторонние инфильтративные изменения. Знание типичных артефактов при оценке КТ грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста позволяет достоверно интерпретировать полученные результаты.
10. При выявлении патологических изменений легочной ткани, требующих динамического наблюдения, проводятся контрольные КТ-исследования в установленные сроки: через 6 или 12 месяцев. Эти исследования проводятся без предварительной рентгенографии грудной клетки вследствие ее недостаточной информативности и с целью снижения лучевой нагрузки на ребенка.
11. Рекомендуется следующий алгоритм оценки кистозных изменений в легочной паренхиме у новорожденных и детей раннего возраста с подозрением на фокальный порок развития легких.


Предполагаемый фокальный порок развития легких
(на основании пренатальных УЗИ или МРТ, постнатальных клинико-рентгенологических данных)
Подозрение на легочную секвестрацию, необходимость дифференциальной диагностики
Постнатальная КТ грудной полости
Постнатальная МСКТ-ангиография
Образование в легочной ткани, представленное воздушными кистами различных размеров, с объемным воздействием
Кисты в легочной ткани или средостении, заполненные жидкостью. Неопределенные зоны изменения пневматизации: уплотнение, локальное вздутие. Наличие дополнительных сосудистых структур, локализация в нижних долях.
Типичное мукоцеле/бронхоцеле с характерной зоной вздутия легочной ткани
Единичная киста/несколько кист в легочной ткани с типичными линейными и точечными структурами. Признаки БЛД
Кистозные аденоматоидные мальформации
Интра лобарная секвестрация
Экстра лобарная секвестрация
Бронхогенные кисты
Бронхиальная атрезия
Персистирующая интерстициальная эмфизема
Хирургическое лечение возможно.
Динамическое наблюдение и консервативное лечение.
Хирургическое лечение необходимо
(определение сроков и объема оперативного вмешательства)
Постнатальная КТ/МСКТ-ангиография, УЗИ, МРТ грудной полости
Увеличение размеров и степени объемного воздействия.
Развитие осложнений, присоединение вторичного воспалительного процесса.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В основу представленной работы положены анализ, обощение данных современной литературы и результаты собственных исследований изучения редких фокальных пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста.

На основании изучения КТ грудной полости и МСКТАг у новорожденных и детей раннего возраста была разработана семиотика основных КТ-паттернов при различных вариантах фокальных пороков легких и сходных с ними приобретенных кист в легочной паренхиме, типичных для неонатального периода. Сопоставление лучевых данных с результатами патогистологических исследований детализировало варианты врожденных пороков с выделением их гибридных форм и подтвердило приобретенный характер кист, обусловленных ПИЭЛ. КТ-патогистологические параллели повлияли на изменение диагноза у 27.57% больных. Применение алгоритма оценки кистозных изменений в легочной паренхиме у новорожденных и детей раннего возраста с определением врожденных вариантов фокальных пороков и приобретенных кист в легочной ткани позволило оптимизировать лечебную тактику.

Таким образом, на основании сопоставлений лучевых данных с клиническими проявлениями фокальных пороков развития легких и результатами патогистологических исследований выделены КТ-симптомокомплексы, позволяющие дифференцировать различные варианты фокальных пороков с приобретенными кистозными мальформациями легких, имеющими сходные клинико-рентгенологические проявления, а также выделять гибридные варианты данных пороков легких, определяющие тактику и сроки выполнения хирургического лечения.

ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ

Перспективы дальнейшей разработки темы заключаются в проведении дальнейшего изучения вариантов фокальных пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста путем детального сопоставления лучевых и патогистологических данных. Необходимо дальнейшее усовершенствование алгоритма обследования пациентов с целью оптимизации лечебного процесса: выделение гибридных вариантов и бронхиальной атрезии как самостоятельной формы порока позволит в некоторых случаях отказаться от хирургического лечения в период новорожденности, проводить динамическое наблюдение за детьми с такими вариантами фокальных пороков, в том числе путем выполнения КТ грудной полости по протоколу, адаптированному для раннего возраста. Не менее важным является дальнейшее усовершенствование возможностей КТ с целью выделения кист в легочной ткани, типичных для неонатального периода, оценки эффективности консервативного лечения и своевременной коррекции лечебной тактики.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БА - бронхиальная атрезия

БК – бронхогенная киста

БЛД - бронхолегочная дисплазия

БЭК - бронхогоэнтрогенная киста

ВИВЛ – высокочастотная искусственная вентиляция легких

ВПРЛ – врожденный порок развития легких

ВПС – врожденный порок сердца

ВРКТ – высокоразрешающая компьютерная томография

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДН – дыхательная недостаточность

ИВЛ – искусственная вентиляция легких

ИЛС – интралобарная секвестрация

КАМ - кистозная аденоматоидная мальформация

КВ – контрастное вещество

кВ - киловольты

КТ – компьютерная томография

ЛС - легочная секвестрация

мАс – миллиампер х секунды

мЗв (Millisievert) – миллизиверт

МРТ – магнитно-резонансная томография

МСКТ - многосрезовая компьютерная томография

МСКТАг - многосрезовая компьютерно-томографическая ангиография

НВП - неимунная водянка плода

НЛВ - нижние легочные вены

НПВ - нижняя полая вена

ОДН – острая дыхательная недостаточность

ОАП – открытый артериальный проток

ПИЭЛ – перстирующая интерстициальная эмфизема легких

ППБ - плевропульмональная бластома

РДС - респираторный дистресс-синдром

СДР – синдром дыхательных расстройств

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЧД – частота дыхания

ЦДК - цветовое допплеровское картирование

ЭЛС – экстралобарная секвестрация

CLMs (congenital lung malformation) – врожденная легочная мальформация

CMV – цитомегаловирусная инфекция

CPAM (congenital pulmonary airway malformation) - врожденная бронхолегочная мальформация

CPAP (Constant Positive Airway Pressure) — режим искусственной вентиляции лёгких постоянным положительным давлением

FiO_2 – концентрация кислорода

Focal pulmonary malformation - фокальные легочные мальформации

HFOV (High-frequency Oscillatory Ventilation) - высокочастотная осцилляторная искусственная вентиляция

MinIP (minimum intensity projections) – проекция минимальных интенсивностей

MIP (maximum intensity projections) - проекция максимальных интенсивностей

MPR (multiplanar reformations) - мультипланарные реформации

NCPAP (Nasal Constant Positive Airway Pressure) — режим искусственной вентиляции лёгких постоянным положительным давлением через носовые канюли

PaO_2 – парциальное давление кислорода в артериальной крови

$PaCO_2$ – парциальное давление углекислого газа в артериальной крови

PEEP (positive end expiratory pressure) – положительное давление в конце выдоха

PIP (peak inspiratory pressure) – пиковое давление вдоха

ROI (region of interest) – зона интереса

SaO_2 – кислородная сатурация крови, насыщение гемоглобина кислородом в артериальной крови

Ti – время вдоха

VRT (volume rendering technique) – техника объемного преобразования

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Акиншин, И.И. Сравнение информативности ультразвукового и рентгеновского методов исследования в оценке состояния легких у детей раннего возраста / И.И. Акиншин, Е.В. Синельникова, А.Ю. Ротарь и соавт. // Лучевая диагностика и терапия. – 2017. – № 3 (8). – С. 97–98.

2. Альбицкий, В.Ю. Младенческая смертность в Российской Федерации в условиях новых требований к регистрации рождения / В.Ю. Альбицкий, Р.Н. Терлецкая. – М.: ПедиатрЪ, 2016. – 88 с.

3. Ашкрафт, К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб., 1996. – 384 с.

4. Баженова, Ю.В. Компьютерная томография в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных / Ю.В. Баженова, Н.С. Драндусова, П.А. Краснов и соавт. // Сибирский медицинский журнал. – 2015. – № 2. – С. 132–135.

5. Баранов, А.А. Тенденции младенческой и детской смертности в Российской Федерации в 1990–2012 гг. / А.А. Баранов, Л.С. Намазова–Баранова, В.Ю. Альбицкий и соавт. // Вестник РАМН. – 2014. – Т. 11–12. – С. 31–38.

6. Богатырев, А.Ф. Отдаленные результаты хирургического лечения врожденных кист легких и лобарной эмфиземы у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук / А.Ф. Богатырев. – Л., 1987. – 28 с.

7. Бородулин, Б.Е. Пороки развития и наследственные заболевания легких: Учебное пособие / Б.Е. Бородулин, П.А. Гелашвили, Е.А. Бородулина и соавт. – Самара, 2003. – 44 с.

8. Бушмелев, В.А. Врожденные пороки развития легких в структуре хронических заболеваний легких у детей (диагностика и лечение) / В.А.

Бушмелев, Е.В. Стерхова // Практическая медицина. – 2008. – № 31. – С. 74–80.

9. Вахидова, З.А. КТ–диагностика патологии легких у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца / З.А. Вахидова // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно–сосудистые заболевания». – 2009. –Т. 10. – № 6. – С. 282.

10. Вишнякова, М.В. Комплексное лучевое исследование детей первого года жизни с врожденными пороками сердца и сопутствующими поражениями легких: Автореф. дис. … д–ра мед. наук / М.В. Вишнякова. – М., 2005. – 44 с.

11. Воробьева, Л.Е. Методика проведения мультиспиральной компьютерной томографии и ее возможности в диагностике аномалий у детей / Л.Е. Воробьева, О.В. Кустова // Вопросы диагностики в педиатрии. – 2009. – № 1 (5). – С. 20–25.

12. Галягина, Н.А. Исходы врожденных кистозных мальформаций легких у детей и тактика их ведения в зависимости от особенностей клинического течения / Н.А. Галягина, О.В. Халецкая // Современные технологии в медицине. – 2014. – Т. 6, № 2. – С. 77–84.

13. Галягина, Н.А. Клинико–эпидемиологические особенности врожденных кистозно–аденоматозных пороков развития легких в Нижегородской области / Н.А. Галягина, О.В. Халецкая, О.В. Удалова // Медицинский альманах. – 2013. – № 6. – С. 106–109.

14. Гилберт, С. Биология развития: в 3т. / С. Гилберт. – М.: Мир, 1995. – Т. III. – 329 с.

15. Демикова, Н.С. Врожденные пороки развития в регионах Российской Федерации (итоги мониторинга за 2000–2010 гг.) / Н.С. Демикова, А.С. Лапина // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2012. – № 2. – С. 91–98.

16. Ерохина, О.И. Клинический случай агенезии легкого у ребенка грудного возраста / О.И. Ерохина, Н.А. Белых, Г.А. Зубова и соавт. // Здоровье ребенка. – 2011. – № 1 (28). – С. 76-79.

17. Заболевания органов дыхания у детей / Под ред. Б.М. Блохина. – М.: ИД Медпрактика–М, 2007. – 616 с.

18. Запевалова, Е.Ю. Динамика рентгенологических изменений у детей с бронхолегочной дисплазией (БЛД) / Е.Ю. Запевалова, Е.В. Бойцова, Ю.Б. Клюхина и соавт. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2016. – Т. 61, № 4. – С. 267.

19. Запевалова, Е.Ю. Течение бронхолегочной дисплазии и ее исходы: нужно ли менять критерии диагностики? / Е.Ю. Запевалова, Ю.Б. Клюхина, Е.В. Бойцова и соавт. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2017. – Т. 96, № 2. – С. 8–13.

20. Зелинская, Д.И. Региональные особенности младенческой смертности от врожденных пороков развития в Российской Федерации / Д.И. Зелинская, Р.Н. Терлецкая // Детская больница. – 2013. – № 1. – С. 10–13.

21. Иванов, Д.О. Младенческая смертность в российской Федерации и Факторы, влияющие на ее динамику / Д.О. Иванов, Ю.С. Александрович, В.И. Орёл и соавт. // Педиатр. – 2017. – № 8(3). – С. 5–14.

22. Иванов, Д.О. Современные особенности здоровья детей мегаполиса / Д.О. Иванов, В.И. Орёл // Медицина и организация здравоохранения. – 2016. – № 1 (1). – С. 6–11.

23. Ильина, Н.А. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста / Н.А. Ильина // Медицинская визуализация. – 2010. – № 2. – С. 88–95.

24. Каганов, С.Ю. Современные вопросы определения и классификации клинических форм инфекционно–воспалительных заболеваний легких у детей / С.Ю. Каганов, Н.Н. Розинова, Н.С. Лев // Пульмонология детского возраста:

проблемы и решения / Под ред. Ю.Л. Мизерницкий, А.Д. Царегородцев. – М., 2009. – Вып. 4. – С.9–18.

25. Киргизов, И.В. Высокотехнологичные методы лечения в детской хирургии. Кремлевская медицина / И.В. Киргизов, А.Ю. Разумовский, С.И. Апросимова // Клинический вестник. – 2015. – № 3. – С. 75–80.

26. Клюхина, Ю.Б. Пульмонологический катамнез детей, находившихся на искусственной вентиляции в периоде новорожденности / Ю.Б. Клюхина, Л.А. Желенина, Д.О. Иванов // Педиатр. – 2014. – Т. 5, № 3. – С. 16–21.

27. Коган, Е.А. Патология органов дыхания / Е.А. Коган, Г.Г. Кругликов, В.С. Пауков и соавт.; под ред. В.С. Паукова. – М.: Литтерра, 2013 – 272 с.

28. Козлов, П.В. Неиммунная водянка плода. Современный взгляд на проблемы этиологии, патогенеза и перинатального исхода / П.В. Козлов, П.А. Кузнецов, Е.И. Леонова и соавт. // Проблемы репродукции. – 2014 – Т. 6. – С. 83–87.

29. Колесников, Э.М. Врожденные заболевания легких у детей и их лечение. Учебно–методическое пособие / Э.М. Колесников, В.В. Троян, А.А. Свирский и соавт. – Минск: БелМАПО, 2011. – 128 с.

30. Косарев, В.В. Справочник пульмонолога / В.В. Косарев, С.А. Бабанов. – Ростов н/Д.: Феникс, 2011. – 445 с.

31. Косовцова, Е.В. Применение метода мультиспиральной компьютерной томографии в диагностике аномального дренажа легочных вен у детей / Е.В. Косовцова, А.В. Поздняков, С.П. Марченко и соавт. // Лучевая диагностика и терапия. – 2017. – № 3 (8). – С. 91–92.

32. Ланге, С. Лучевая диагностика заболеваний органов грудной клетки. Руководство: пер. с англ. / С. Ланге, Дж. Уодш; под ред. С.К. Тернового, А.И. Шехтера. – М.: ГЭОТАР, 2010. – 432 с.

33. Макаренко, В.Н. Роль рентгеновской компьютерной томографии в предоперационной оценке больших аорто–легочных коллатеральных артерий у пациентов с врожденными пороками сердца / В.Н. Макаренко, Л.А.

Юрпольская, З.А. Вахидова и соавт. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно–сосудистые заболевания». – 2009. –Т. 10, № 6. – С. 283.

34. Машков, А.Е. Диагностика и лечение кистозно–аденоматозной мальформации легких у детей / А.Е. Машков, В.И. Щербина, Г.А. Сташук // Детская хирургия. –2017. – № 21 (1). –С. 23–27.

35. Минайчева, Л.И. Выявление редкой наследственной патологии путем совершенствования медико–генетической помощи пациентам с врожденными пороками развития / Л.И. Минайчева, Л.П. Назаренко // Медицинская генетика. – 2015. – № 14 (10). – С. 42–45.

36. Мохаммад, А.А. Интерстициальный синдром и альвеолярная консолидация как сонографические маркеры гемодинамического отека легких у детей раннего возраста / А.А. Мохаммад, И.И. Акиншин, Е.В. Синельникова и соавт. // Педиатр. – 2017. – Т. 8, № 3. – С. 32–40.

37. Неонатология. Национальное руководство. Краткое издание / Под ред. Н.Н. Володина. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 896 с.

38. Окунев, Н.А. Легочная секвестрация: случай из практики / Н.А. Окунев, А.Б. Кемаев, А.И. Окунева и соавт. // Детская хирургия. – 2016. – № 20 (3). – С. 164–166.

39. Петряйкин, А.В. Мультиспиральная компьютерная томография с контрастным усилением в диагностике хирургических заболеваний органов грудной полости у детей / А.В. Петряйкин, А.Ю. Разумовский, М.В. Ублинский и соавт. // Детская хирургия. – 2013. – № 4. – С. 9–16.

40. Подкаменев, В.В. Хирургические болезни детского возраста / В.В. Подкаменев. – М.: Медицина, 2005. – С. 43–47.

41. Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева. – М.: Реальное время, 2005. – 560 с.

42. Путов, Н.В. Пороки развития легких в системе органов дыхания / Н.В. Путов, Ю.Н. Левашов // Болезни органов дыхания. Руководство для врачей: в 4 т. / Под. ред. Н.Р. Палеева. – М.: Медицина, 1990. – Т.4. – С. 129–212.

43. Пыков, М.И. Возможности ультразвукового исследования в диагностике секвестров легочной ткани у новорожденных / М.И. Пыков, Е.И. Дорофеева, А.К. Миронова и соавт. // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2012. – № 5. – С. 79–86.

44. Пыков, М.И. Ранняя диагностика кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных детей с использованием ультразвукового метода исследования / М.И. Пыков, Е.И. Дорофеева, А.К. Миронова и соавт. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2013. – № 1. – С. 18–23.

45. Пэттен, Б.М. Эмбриология человека. Руководство для врачей / Б.М. Пэттен. – М.: Медгиз, 1959. – 801 с.

46. Разумовский, А.Ю. Аномалии и пороки развития легких у детей: классификации, особенности диагностики и тактики лечения в различных возрастных группах: Электронный ресурс / А.Ю. Разумовский, В.Е. Рачков. – Т. 5. - Режим доступа: http://medvuz.com/med1808/t5/t5.php. – Загл. с экрана

47. Разумовский, А.Ю. Мини–инвазивный подход к лечению врожденной лобарной эмфиземы у детей / А.Ю. Разумовский, А.М. Шарипов, С.–Х. М. Батаев и соавт. // Детская хирургия. – 2013. – № (1). – С. 4–8.

48. Разумовский, А.Ю. Торакоскопические резекции легких у детей / А.Ю. Разумовский, О.Г. Мокрушина, А.Б. Алхасов, и соавт. // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. – 2015. – № (8). – С. 39–44.

49. Разумовский, А.Ю. Эндоскопическая хирургия в педиатрии: руководство для врачей / А.Ю. Разумовский, А.Ф. Дронов, А.Н. Смирнов. – М.: ГЭОТАР–Медиа, 2016. – 598 с.

50. Разумовский, А.Ю. Эндохирургические операции у новорожденных / А.Ю. Разумовский, О.Г. Мокрушина. – М.: МИА, 2015. – 344 с.

51. Рачинский, С.В. Болезни органов дыхания у детей. Болезни органов дыхания у детей / С.В. Рачинский, В.К. Таточенко. – М.: Медицина, 1987. – 496 с.

52. Розенштраух, Л.С. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. Руководство для врачей / Л.С. Розенштраух, Н.И. Рыбакова, М.Г. Винер. – М.: Медицина, 1987. – 640 с.

53. Розинова, Н.Н. Агенезия, аплазия, гипоплазия легкого / Н.Н. Розинова, В.И. Золих, В. Таль // Врожденные и наследственные заболевания легких у детей / Под ред. Ю.Е. Вельтищева, С.Ю. Каганова, В. Таля. – М.: Медицина, 1986. – С. 83–90.

54. Розинова, Н.Н. Современные формы хронических воспалительных заболеваний легких у детей / Н.Н. Розинова // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Материалы III Рос. конгр. – М., 2004. – С. 301–305.

55. Ромеро, Р. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Р. Ромеро, Дж. Пилу, Ф. Дженти и соавт. – М.: Медицина, 1994. – С. 205–208.

56. Руководство по пульмонологии / Под ред. Н.В. Путова, Г.Б. Федосеева. – Л.: Медицина, 1984. – 456 с.

57. Середа, Е.В. Лечение пороков развития легких и бронхов у детей / Е.В. Середа, С.В. Рачинский, И.К. Волков и соавт. // Русский медицинский журнал. – 1999. – № 11. – С. 510–516.

58. Софронова, Л.Н. Недоношенные дети, рожденные на поздних сроках гестации / Л.Н. Софронова // Вестник современной клинической медицины. – 2014.– Т. 7, № 6. – С. 89–92.

59. Сташук, Г.А. Врожденный аденоматоидный порок развития легкого 1–го типа у новорожденного / Г.А. Сташук, М.В. Вишнякова, В.И. Щербина и соавт. // Альманах клинической медицины. – 2015. –№ 43.–С.127–130.

60. Таточенко, В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство / В.К. Таточенко. – М., 2012. – 482 с.

61. Толозакова, В.Л. Пороки развития и генетически обусловленные формы хронических неспецифических заболеваний легких / В.Л. Толозакова

// Всесоюзный научно– исследовательский институт: сб. науч. тр. / Под ред. В. Л. Толозакова, К. Ф. Ширяевой. – Л., 1976. – С. 145.

62. Черненков, Ю.В. Клиническое наблюдение: врожденная кистозная мальформация легкого / Ю.В. Черненков, И.В.Горемыкин, Л.Г. Бочкова и соавт. // Саратовский научно–медицинский журнал. – 2014. – № 10 (2). – С. 286–288.

63. Яровая, Ю.А. Конституциональные особенности у детей с туберкулезной инфекцией / Ю.А. Яровая, М.Э. Лозовская, Е.Б. Васильева и соавт. // Туберкулез и болезни легких. – 2017. – № 95 (4). – С. 20–25.

64. Яцык, Г.В. Диагностика врожденных бронхолегочных заболеваний у детей, перенесших ИВЛ в неонатальном периоде / Г.В. Яцык, И.В. Давыдова, Е.Н. Цыгина и соавт. // Практика педиатра. – 2008. – № 3. – С. 62–65.

65. Abbey, P. Imaging in bronchopulmonary sequestration / P. Abbey, C.J. Das, G.S. Pangtey et al. // J med imag radiat oncol. – 2009. – Vol. 53. – P. 22–31.

66. Abu Omar, M. Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) with initial presentation in an adult: a rare presentation of a rare disease: Электронный ресурс / M. Abu Omar, E. Tylski, M. Abu Ghanimeh et al. // BMJ case rep. – 2016. – Режим доступа: doi:10.1136/bcr-2016-216957 – Загл. с экрана.

67. Adin, M.E. Ultrasound as a screening tool in the follow-up of asymptomatic congenital adenomatoid malformation / M.E. Adin // Ultrasound. – 2016. – Vol. 24 (3). – P. 175–179.

68. Adzick, N.S. Management of fetal lung lesions // N.S. Adzick // Clin perinatol. – 2003. – Vol. 30 (3). – P. 481–492.

69. Aiyoshi, T. Pulmonary interstitial emphysema due to respiratory syncytial virus infection // T. Aiyoshi, K. Masumoto, T. Shinkai et al. // Pediatr int. –2016. – Vol. 58 (9). – P. 916–919.

70. Akdag, A. Extralobar pulmonary sequestration as a cause of recurrent pulmonary hemorrhage in a neonate / A. Akdag, S. Arici, M. Kaya et al. // Arch argent pediatr. – 2016. – Vol. 114 (1). – e21–e24.

71. Akinkuotu, A.C. Congenital lung lesions / A.C. Akinkuotu, O.O. Olutoye // Fundamentals Pediatric Surgery. – 2nd ed. – Springer Verlag, 2016. – P. 325–330.

72. Alamo, L. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants: Электронный ресурс / L. Alamo, Y. Vial, C. Gengler et al. // Pediatric Radiology. – Springer Verlag, 2016. – Режим доступа: https://doi.org/10.1007/s00247–015–3487–5. – Загл. с экрана.

73. Alkhaorayyef, A. Pulmonary interstitial glycogenosis associated with pulmonary hypertension and hypertrophic cardiomyopathy / A. Alkhaorayyef, L. Ryerson, A. Chan et al. // Pediatr cardiol. – 2013. – Vol. 34. – P. 462–426.

74. Alsoufi, B. Low–weight infants are at increased mortality risk after palliative or corrective cardiac surgery / B. Alsoufi, C. Manlhiot, W.T. Mahle, et al. // J thorac cardiov sur. – 2014. – Vol. 148 (6). – P. 2508–2514.

75. Attou, R. Complicated pneumothorax and congenital lung cystic malformation / R. Attou, P. Reper // Acta clin Belg. – 2016. – Vol. 27. – P. 1–3.

76. Azizkhan, R.G. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management / R.G. Azizkhan, T.M. Crombleholme // Pediatr surg int. – 2008. – Vol. 24 (6). – P. 643–657.

77. Bagrodia, N. Segmental resection for the treatment of congenital pulmonary malformations / N. Bagrodia, S. Cassel, J. Liao et al. // J pediatr surg. – 2014. – Vol. 49. –P. 905–909.

78. Bale, P.M. Congenital cystic malformation of the lung. A form of congenital bronchiolar («adenomatoid») malformation / P.M. Bale // Am j clin pathol. – 1979. – Vol. 71. – P. 411–420.

79. Barik, R. Pryce type I sequestration: no mosquito shooting / R. Barik, A.N. Patnaik, A.R. Malempati et al. // Asian cardiovasc thorac ann. – 2015. – Vol. 23. – P. 567–569.

80. Beydon, N. Comparison between US and MRI in the prenatal assessment of lung malformations / N. Beydon, M. Larroquet, A. Coulomb et al. // Pediatr radiol. – 2013. – Vol. 43 (6). – P. 685–696.

81. Bierach, J. Endobronchial valve placement for a giant bulla in a patient with hypercapnic respiratory failure / J. Bierach, J.D. Maloney, J.S. Ferguson // Annal American thoracic society. – 2013. – Vol. 10 (5). – P. 521–524.

82. Bihariová, K. Cystic adenomatoid malformation of fetus / K. Bihariová, D. Kobidová, T. Bielik et al. // Ceska gynekol. – 2017. – Vol. 82 (6). – P. 474–477.

83. Bisogno, G. Treatment and prognostic factors in pleuropulmonary blastoma: an EXPeRT report / G. Bisogno, B. Brennan, D. Orbach et al. // Eur j cancer. – 2014. – Vol. 50. – P. 178–184.

84. Blesovsky, A. Pulmonary sequestration: a report of an unusual case and a review of the literature / A. Blesovsky // Thorax. – 1967. – Vol. 22. – P. 351–357.

85. Boddu, P. Pathologic and Radiologic Correlation of Adult Cystic Lung Disease: A Comprehensive Review / P. Boddu, V. Parimi, M. Taddonio et al. // Pathol res internation. – 2017. – Vol. 31 (6). – P. 2520–2532.

86. Bolde, S. Congenital pulmonary airway malformation: A report of two cases / S. Bolde, S. Pudale, G. Pandit et al. // World j clin cases. – 2015. – Vol. 3 (5). – P. 470–473.

87. Borzelli, A. Successful endovascular embolization of an intralobar pulmonary sequestration / A. Borzelli, A. Paladini, F. Giurazza et al. // Radiol case rep. – 2017. – Vol. 27, № 13 (1). – P. 125–129.

88. Boucherat, O. Pathomechanisms of Congenital Cystic Lung Diseases: Focus on Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Pleuropulmonary Blastoma / O. Boucherat, L. Jeannotte, A. Hadchouel et al. // Paediatr respir rev. – 2016. – Vol. 19. – P. 62–68.

89. Boyden, E.A. Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration: new embryologic data / E.A. Boyden // J thorac cardiovasc surg. – 1958. – Vol. 35. – P. 604–616.

90. Buntain, W.L. Pulmonary sequestration in children: a twenty–five year experience / W.L. Buntain, M.M. Woolley, G.H. Mahour et al. // Surgery. – 1977. – Vol. 81. – P. 413–420.

91. Calzolari, F. Outcome of infants operated on for congenital pulmonary malformations / F. Calzolari, A. Braguglia, L. Valfrè et al. // Pediatr pulmonol. – 2016. – Vol. 51 (12). – P. 1367–1372.

92. Casagrande, A. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review / A. Casagrande, F. Pederiva // J thorac oncol. – 2016. – Vol. 11 (11). – P. 1837–1845.

93. Cataneo, D.C. Congenital lobar emphysema: 30–year case series in two university hospitals / D.C. Cataneo, O.R. Rodrigues, E.N. Hasimoto et al. // J bras pneumol. – 2013. – Vol. 39 (4). – P. 418–426.

94. Chas, S.D. Congenital Absence or Deficiency of Lung Tissue: The Congenital Subtractive Bronchopneumonic Malformations / S.D. Chas // Ann thorac surg. – 1968. – Vol. 6. – P. 286–313.

95. Chikkannaiah, P. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of two cases with review of literature. Lung India / P. Chikkannaiah, R. Kangle, M. Hawal // Official organ Indian chest society. – 2013. – Vol. 30 (3). – P. 215–218.

96. Chilkar, S.M. Pyopneumothorax with Stocker type III congenital cystic adenomatoid malformation in a 5–month–old infant / S.M. Chilkar, V. Leelakumar, C.P. Ranjani et al. // Lung India. – 2016. – Vol. 33 (2). – P. 208–211.

97. Chiluveru, S.A. Congenital pulmonary airway malformation with atrial septal defect and pulmonary hypertension for lobectomy–anesthetic considerations / S.A. Chiluveru, N.M. Dave, R.J. Dias et al. // Ann card anaesth. – 2016. – Vol. 19 (2). – P. 372–374.

98. Ch'in, Y. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca / Y. Ch'in, M. Tang // Arch pathol lab med. – 1949. – Vol. 48. –P. 221–229.

99. Chinya, A. Congenital lobar emphysema: pitfalls in diagnosis / A. Chinya, P. Pandey, S. Sinha et al. // Lung India. – 2016. – Vol. 33 (3). – P. 317–319.

100. Choi, J.E. Foregut duplication cyst: a novel computed tomography finding mimicking a small bowel hernia: A case report / J.E. Choi, S. Lim, C.R. Park et al. // Medicine (Baltimore). – 2017. – Vol. 96 (50). – e9184.

101. Chong, Y. Life–Threatening Congenital Cystic Adenomatoid Malformation in the Premature Neonate / Y. Chong, Y.J. Rhee, S.J. Han et al. // Korean j thorac cardiovasc surg. – 2016. – Vol. 49 (3). – P. 210–213.

102. Chowdhury, M.M. Imaging of congenital lung malformations / M.M. Chowdhury, S.Chakraborty // Semin pediatr surg. – 2015. – Vol. 24 (4). –P. 168–175.

103. Chu, L. Mesenchymal hamartoma: prenatal diagnosis by MRI / L. Chu, M. Seed, E. Howse et al. // Pediatric radiol. – 2011. – Vol. 41 (6). – P. 781–784.

104. Chuang, S. A review of postnatal management of congenital pulmonary airway malformations / S. Chuang, E. Sugo, A. Jaffe // Fetal matern med rev. – 2009. – Vol. 20 (3). – P. 179–204.

105. Clements, B.S. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary–vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryologic considerations / B.S. Clements, J.O. // Wamer thorax. – 1987. – Vol. 42 (6). – P. 401–408.

106. Cook, J. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long–term follow–up of 119 cases / J. Cook, L.S. Chitty, P. De Coppi et al. // Arch dis child. – 2017. – Vol. 102 (9). – P. 798–803.

107. Daltro, P. Congenital chest malformations: a multimodality approach with emphasis on fetal MR imaging / P. Daltro, H. Werner, T.D. Gasparetto et al. // Radiographics. – 2010. – Vol. 30. – P. 385–395.

108. Danzer, E. Short–Term Neurodevelopmental Outcome in Children Born With High–Risk Congenital Lung Lesions / E. Danzer, C. Hoffman, J.A. D'Agostino et al. // Pediatr surg int. – 2018. – Vol. 34(4). – P. 405-414.

109. Davenport, M. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease / M. Davenport, S.A. Warne, S. Cacciaguerra et al. // J pediatr surg. – 2004. – Vol. 39. – P 549–556.

110. David, M. Prenatal and postnatal management of congenital pulmonary airway malformation / M. David, R. Lamas–Pinheiro, T. Henriques–Coelho // Neonatology. – 2016. – Vol. 110 (2). – P 101–115.

111. Delacourt, C. Shall all congenital cystic lung malformations be removed? The case in favour / C. Delacourt, A. Hadchouel, N.K. Dunlop // Paediatr respir rev. – 2013. – Vol. 14. – P 169–170.

112. Deutsch, G.H. Pulmonary interstitial glycogenosis: words of caution / G.H. Deutsch, L.R. Young // Pediatr radiol. – 2010. – Vol. 40. – P. 1471–1475.

113. Díaz Pumará, E. Tension pneumothorax as a presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung / E. Díaz Pumará, M.A. Mortarini // Arch argent pediatr. – 2013. – Vol. 111 (2). – e54–57.

114. Durán Palacios, I.C. Cystic adenomatoid malformation: presenting late in a young adult and debuting with pneumothorax / I.C. Durán Palacios, C. Rodrigo // Radiologia. – 2015. – Vol. 57 (2). – P. 176–178.

115. Durell, J. Congenital cystic lesions of the lung / J. Durell, K. Lakhoo // Early hum dev. – 2014. – Vol. 90 (12). – P 935–939.

116. Durell, J. Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations / J. Durell, H. Thakkar, S. Gould // J pediatr surg. – 2016. – Vol. 51 (2). – P 231–235.

117. Dusenbery, S.M. Outcome predictors and implications for management of scimitar syndrome / S.M. Dusenbery, T. Geva, A. Seale et al. // Am heart j. 2013. – Vol. 165. – P. 770–777.

118. Eber, E. Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery, or no surgery? / E. Eber // Semin respir crit care med. –2007. – Vol. 28 (3). – P 355–66.

119. El Amraoui, W. Congenital cystic adenomatoid malformation – dangers of misdiagnosis: a case report / W. El Amraoui, A. Bentalha, H. Hamri et al. // J med case rep. – 2017. – Vol. 4, № 11 (1). – P. 212.

120. Evrard, V. Congenital parenchymatous malformations of the lung / V. Evrard, J.Ceulemans, W. Coosemans et al. // World j surg. – 1999. – Vol. 23 (11). – P 1123–1132.

121. Fan, D. Prevalence of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation among fetuses in China / D. Fan, Q. Xia, S. Wu et al. // Oncotarget. – 2017. – Vol. 20, № 8 (45). – P. 79587–79593.

122. Farrugia, M.K. Congenital lung lesions: Classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology / M.K. Farrugia, S.A. Raza, S. Gould et al. // Pediatr surg int. – 2008. – Vol. 24 (9). – P. 987–991.

123. Feinberg, A. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? / A. Feinberg, N.J. Hall, G.M. Williams et al. // J pediatr surg. – 2016. – Vol. 51 (1). – P. 33–37.

124. Felker, R.E. Imaging of pulmonary sequestration / R.E. Felker, L.D. Tonkin // Am j roentgenol. – 1990. – Vol. 154. – P. 241–249.

125. Fievet, L. Congenital pulmonary airway malformation and sequestration: Two standpoints for a single condition / L. Fievet, C. Natale, Xavier–Benoit D'Journo et al. // J minim access surg. – 2015. – Vol. 11(2). – P 129–133.

126. Fowler, D.J. The pathology of congenital lung lesions / D.J. Fowler, S.J. Gould // Semin pediatr surg. – 2015. – Vol. 24, № 4. – P 176–182.

127. Frush, D.P. Pulmonary sequestration spectrum: a new spin with Helical CT / D.P. Frush, L.F. Donelly // Am j roentgenol. – 1997. – Vol. 169. – P. 679–682.

128. Fujishiro, J. Massive pneumatic expansion of lymphatic vessel resulting in cystic lesions in the pulmonary parenchyma: a rare case of persistent interstitial pulmonary emphysema in a non–ventilated infant / J. Fujishiro // J pediatr surg. – 2012. – Vol. 47. – e 21–25.

129. Garcia–Peña, P. Congenital lung malformations: radiological findings and clues for differential diagnosis / P. Garcia–Peña, A. Coma, G. Enríquez et al. // Acta radiol. – 2013. – Vol. 54 (9). – P. 1086–1095.

130. Gautam, M.S. An Atypical Presentation of Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM): A Rare Case with Antenatal Ultrasound Findings and Review of Literature / M.S. Gautam, S.M. Naren Satya, I.S. Prathyusha et al. // Pol j radiol. – 2017. – Vol. 4, № 82. – P. 299–303.

131. Gebauer, P.W. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: a nonentity / P.W. Gebauer, C.B. Mason // Chest. – 1959. – Vol. 35. – P. 282–288.

132. Gene, R.D. Congenital bronchopulmonary foregut malformation; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract / R.D. Gene, A.J. Jaretskt, C.A. Ashley et al. // New Engl j med. – 1968. – Vol. 278 (26). – P. 1413–1415.

133. Gerle, R.D. Congenital bronchopulmonary–foregut malformation. Pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract / R.D. Gerle, A. Jaretzki, C.A. Ashley et al. // New Engl j med. – 1968. – Vol. 278. – P. 1413–1419.

134. Gezer, S. Pulmonary sequestration: A single–institutional series composed of 27 cases / S. Gezer, I. Tastepe, M. Sirmali et al. // J thorac cardiov sur. – 2007. – Vol. 133 (4). – P. 955–959.

135. Gillott, M. Imaging of Cystic Lung Disease / S. Gezer, I. Tastepe, M. Sirmali et al. // Semin roentgenol. – 2015. – Vol. 50 (1). – P. 23–30.

136. Gonzalez, D. Video–assisted thoracoscopic lobectomy in the treatment of intralobar pulmonary sequestration / D. Gonzalez, J. Garcia, E. Fieira et al. // Interact cardiovasc thorac surg. – 2011. – Vol. 12 (1). – P. 77–79.

137. Gorospe, L. Cystic adenomatoid malformation of the lung in adult patients: clinicoradiological features and management / L. Gorospe, G.M. Muñoz–Molina, A.M. Ayala–Carbonero et al. // Clin imag. – 2016. – Vol. 40 (3). – P. 517–522.

138. Groom, K.R. Mesenchymal hamartoma of the chest wall: radiologic manifestations with emphasis on cross–sectional imaging and histopathologic comparison / K.R. Groom, M.D. Murphey, L.M. Howard et al. // Radiology. – 2002. –Vol. 222 (1). – P. 205–211.

139. Gulack, B.C. Outcomes following elective resection of congenital pulmonary airway malformations are equivalent after 3 months of age and a weight of 5 kg / B.C. Gulack, H.J. Leraas, B. Ezekian et al. // J pediatr surg. –2018. – Vol. 53 (1). – P. 60-66.

140. Haliloglu, M. Congenital anomalies of the chest / M. Haliloglu // Available from: Электронный ресурс. – Режим доступа: http://ecronline.myesr.org/ecr2017/index.php?p=recorddetail&rid=fb11632d–42aa–4c42–8c4b–c4a8a0657cc3&t=browsesessions#presentation–080f306d–8f53–4964–b650–6dba0f12304b. – Загл. с экрана

141. Halkic, N. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases / N. Halkic, P.F. Cuenoud, M.E. Corthesy et al. // Eur j cardiothorac surg. – 1998. – Vol. 14 (2). – P. 127–133.

142. Horanyi, J.H. Developmental anomalies of bronchial tissue: the results of operation on the subsequent pulmonary damage evaluated by a follow–up study / J.H. Horanyi // Thoraxchirurgie, vaskulare Chirurgie. – 1974. – Vol. 22 (3). – P. 150–157.

143. Hou, X. Anomalous systemic arterial supply of pulmonary sequestration in adult patients / X. Hou, J. Li, J. Li et al. // Ann thorac med. – 2017. – Vol. 12 (1). – P. 46–50.

144. Hubbard, A.M. Magnetic resonance imaging of fetal thoracic abnormalities / A.M. Hubbard // Top magn reson imag. – 2001. – Vol. 12. – P. 18–24.

145. Hwang, J.H. Pneumonectomy Case in a Newborn with Congenital Pulmonary Lymphangiectasia / J.H. Hwang, J.H. Kim, J.J. Hwang et al. // J Korean med sci. – 2014. – Vol. 29 (4). – P. 609–613.

146. Ilaria Bo, I. Left circumflex coronary artery from the pulmonary artery in scimitar syndrome / I. Ilaria Bo, T. Thomas Semple, E. Emma Cheasty et al. // Pediatr radiol. – 2018. – Vol. 48 (5). – P. 632–637.

147. Imai, Y. Cystic adenomatoid change is common to various forms of cystic lung diseases of children: a clinicopathologic analysis of 10 cases with emphasis

on tracing the bronchial tree / Y. Imai, E.J. Mark // Arch pathol lab med. – 2002. – Vol. 126 (8). – P. 934–940.

148. Iyer, V.H. Aplasia of the lung in a neonate—the myth is explored / V.H. Iyer, S. Charki, K.S. Ramachandra: Электронный ресурс // BMJ case rep. – 2015. – Vol. 18. – Режим доступа: pii: bcr2015212508. doi: 10.1136/bcr–2015–212508. – Загл. с экрана.

149. Járez–García, L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, intrauterine diagnostic and treatment. A case report and literature / L. Járez–García, J. Lopez Rioja Mde, M.T. Leis–Márquez et al. // Ginecol Obstet Mex. – 2015. – Vol. 83 (5). – P. 320-327.

150. Jelin, E.B. Optimal timing for elective resection of asymptomatic congenital pulmonary airway malformations / E.B. Jelin, E.M. O'Hare, T. Jancelewicz et al. // J pediatr surg. – 2018. – Vol. 53 (5). – P. 1001-1005.

151. Jhun, B.W. The Clinical Courses of Patients with Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Complicated by Pneumonia / B.W. Jhun, S.J. Kim, K. Kim et al. // Yonsei med j. – 2015. – Vol. 56 (4). – P. 968–975.

152. Kao, S.W. AIRP Best Cases in Radiologic–Pathologic Correlation Type 2 Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (Type 2 Congenital Pulmonary Airway Malformation) / S.W. Kao, C.W. Zuppan, L.W. Young // RadioGraphics. – 2011. – Vol. 31. – P. 743–748.

153. Karunasumetta, C. Surgical outcomes for congenital lung malformations: 10 years experience at a single center / C. Karunasumetta, C. Kuptarnond, S. Prathanee et al. // J med assoc thai. – 2014. – Vol. 97 (1). – P. 52–59.

154. Khalek, N. Management of prenatally diagnosed lung lesions / N. Khalek, M.P. Johnson // Semin pediatr surg. – 2013. – Vol. 2. – P. 24–29.

155. Khalid, Kamal Congenital Lung Malformations. Medscape Reference: Электронный ресурс / Khalid Kamal // Available at. – 2014. – Vol. 18. – Режим доступа: http://emedicine.medscape.com/article/905596–overview. – Загл. с экрана.

156. Khemiri, M. Cystic pulmonary malformations: Clinical and radiological polymorphism. A report on 30 cases / M. Khemiri, F. Khaldi, A. Hamzaoui et al. // Rev pneumol clin. – 2009. – Vol. 65 (6). – P. 333–340.

157. Khen–Dunlop, N. Bronchopulmonary sequestrations in a paediatric centre: ongoing practices and debated management: Электронный ресурс / N. Khen–Dunlop, K. Farmakis, L. Berteloot // Eur j cardiothorac surg. – 2018. – Vol. 28. – Режим доступа: doi: 10.1093/ejcts/ezy049. - Загл. с экрана.

158. Kim, W.S. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT–pathologic correlation / W.S. Kim, K.S. Lee, I.O. Kim et al. // Am j roentgenol. – 1997. - № 1. – P. 47–53.

159. Koh, J. Case of mucinous adenocarcinoma of the lung associated with congenital pulmonary airway malformation in a neonate / J. Koh, E. Jung, S.J. Jang et al. // Korean j pediatr. – 2018. – Vol. 61 (1). – P. 30–34.

160. Kolls, J.K. Intralobar pulmonary sequestration presenting congestive heart failure in neonates / J.K. Kolls, M.P. Kiernan, R.J. Ascuitto et al. // Chest. – 1992. – Vol. 102. – P. 974–976.

161. Kotecha, S. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation / S. Kotecha, A. Barbato, A. Bush et al. // Paediatr respir rev. – 2012. – Vol. 13. – P. 162–171.

162. Kumar, A. An Unusual Presentation of Congenital Cystoadenomatoid Malformation of Lung / A. Kumar, D.K.S. Rathor, A. Gupta et al. // J clin diagn res. – 2017. – Vol. 11 (5). – PJ01–PJ02.

163. Kumar, S.H. Cavitary pulmonary tuberculosis mimicking congenital cystic adenomatoid malformation in an infant / S.H. Kumar, H. Ramesh // Indian pediatr. – 2014. – Vol. 51 (10). – P. 840.

164. Kunisaki, S.M. Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations / S.M. Kunisaki, I.A. Powelson, B. Haydar et al. // J Am coll surg. – 2014. – Vol. 218. – P. 261–270.

165. Kunisaki, S.M. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes / S.M. Kunisaki, S. Ehrenberg– Buchner, J.R. Dillman et al. // J pediatric surg. – 2015. – Vol. 50 (6). – P. 978–982.

166. Kuroda, T. Perinatal features of congenital cystic lung diseases: results of a nationwide multicentric study in Japan / T. Kuroda, E. Nishijima, K. Maeda et al. // Pediatr surg int. – 2016. – Vol. 32 (9). – P. 827–831.

167. Laberge, J.M. Asymptomatic congenital lung malformations / J.M. Laberge, P. Puligandla, H. Flageole // Semin pediatr surg. – 2005. – Vol. 14 (1). – P. 16–33.

168. Laberge, J.M. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience / J.M. Laberge, H. Flageole, D. Pugash et al. // Fetal diagn ther. – 2001. – Vol. 3. – P. 178–186.

169. Laje, P. Immediate operative management of the fetus with airway anomalies resulting from congenital malformations / P. Laje, S.J. Tharakan, H.L. Hedrick // Semin fetal neonatal med. – 2016. – Vol. 21 (4). – P. 240–245.

170. Langston, C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations / C. Langston // Semin pediatr surg. – 2003. – Vol. 12 (1). – P. 17–37.

171. Latif, I. Congenital lobar emphysema / I. Latif, S. Shamim, S. Ali // J Pakistan med sssociation. – 2016. – Vol. 66 (2). – P. 210–212.

172. Lau, C.T. Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program / C.T. Lau, A. Kan, N. Shek et al. // Pediatr surg int. – 2017. – Vol. 33 (1). – P. 105–108.

173. Leblanc, C. Congenital pulmonary airway malformations: state–of–the–art review for pediatrician's use / C. Leblanc, M. Baron, E. Desselas et al. // Eur j pediatr. – 2017. – Vol. 176 (12). – P. 1559–1571.

174. Lee, B. Neonatal pulmonary sequestration: clinical experience with transumbilical arterial embolization / B. Lee, J. Kim, E. Kim et al. // Pediatr pulmonol. – 2008. – Vol. 43 (4). – P. 404–413.

175. Lee, E.Y. Evaluation of Angioarchitecture of Pulmonar y Sequestration in Pediatric Patients Using 3D MDCT Angiography / E.Y. Lee, M.J. Siegel, L.M. Sierra et al. // Am j roentgenol. – 2004. – Vol. 183. – P. 183–188.

176. Lee, E.Y. Multidetector Computed Tomography of Pediatric Large Airway Diseases: State–of–the–Art / E.Y. Lee, S.B. Greenberg, Ph.M. Boiselle // Radiol clin New Am. – 2011. – Vol. 49 (5). – P. 869–893.

177. Lee, E.Y. Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies / E.Y. Lee, Ph.M. Boiselle, R.H. Cleveland // Radiology. – 2008. – Vol. 3 (247). – P. 632–648.

178. Levine, M.M. Pulmonary sequestration causing congestive heart failure in infancy: a report of two cases and review of the literature / M.M. Levine, D.B. Nudel, N. Gootman et al. // Ann thorac surg. – 1982. – Vol. 34. – P. 531–535.

179. Lezmi, G. FGF10 Signaling differences between type I pleuropulmonary blastoma and congenital cystic adenomatoid malformation / G. Lezmi, V. Verkarre, N. Khen–Dunlop et al. // Orphanet j rare dis. – 2013. – Vol. 8. – P. 130.

180. Lezmi, G. Malformations adénomatoïdes kystiques du poumon: diagnostic, priseen charge, hypothèses physiopathologiques / G. Lezmi, A. Hadchouel, N. Khen–Dunlop et al. // Rev pneumol clin. – 2013. – Vol. 69. – P. 190–197.

181. Li, J. Congenital cystic adenomatoid malformation with associated mucinoid bronchioloalveolar carcinoma in a neonate / J. Li, G.S. Chen, X. Zhang et al. // Fetal pediatr pathol. – 2014. – Vol. 33 (1). – P. 29–34.

182. Lima, M. Clinical spectrum and management of congenital pulmonary cystic lesions / M. Lima, T. Gargano, G. Ruggeri et al. // Pediatr med chir. –2008. – Vol. 30 (2). – P. 79–88.

183. Liu, Y.P. Detection of a Rare Complication of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation in a Recipient Twin with Twin–Twin Transfusion Syndrome Using Prenatal Magnetic Resonance Imaging / Y.P. Liu, Y.K. Fan, Y.L. Lin et al. // Iran j radiol. – 2016. – Vol. 13 (2). – e13180.

184. Lujan, M. Late onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic

approach and clinical follow–up / M. Lujan, M. Bosque, R.M. Mirapeix et al. // Respiration. – 2002. – Vol. 2. – P. 148–154.

185. Madewell, J.E. Cystic adenomatoid malformation of the lung: morphologic analysis / J.E. Madewell, J.T. Stocker, J.M. Korsower // Am j radiol. – 1975. – Vol. 124. – P. 436–443.

186. Mandell, Gerald. Imaging in Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. Medscape Reference: Электронный ресурс / Mandell Gerald // Available at. – 2016. – Vol. 30. - Режим доступа: http://emedicine.medscape.com/article/407407–overview. - Загл. с экрана.

187. Mann, S. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation / S. Mann, R.D. Wilson, M.W. Bebbington et al. // Semin fetal neonatal med. – 2007. – Vol. 12, № 6. – P. 477–481.

188. Markou, G.A. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Diagnosed During First–Trimester Ultrasound Scan / G.A. Markou, G. Dafereras, C. Poncelet // Am j case rep. – 2018. – Vol. 1, № 19. – P. 1–4.

189. Martínez–Varea, A. Mesenchymal hamartoma: prenatal and postnatal diagnosis by imaging / A. Martínez–Varea, J.M. Vila–Vives, J.J. Hidalgo–Mora // Case rep obstet gynecol. – 2012. – Vol.5. – P. 4

190. Mastrogiulio, M.G. Type II congenital pulmonary airway malformation associated with intralobar pulmonary sequestration: report of a case and review of classification criteria / M.G. Mastrogiulio, A. Barone, M.G. Disanto et al. // Pathologica. – 2016. – Vol. 108 (1). – P. 38–41.

191. Mata, J.M. The dismorphic lung: imagimg findings / J.M. Mata, J. Caceres // Eur radiol. – 1996. – Vol. 6. – P. 403–414.

192. Mattioni, G. Congenital Lung Malformations: Shifting from Open to Thoracoscopic Surgery / G. Mattioni, L. Pio, N.M. Disma et al. // Pediatr neonatol. – 2016. – Vol. 57 (6). – P. 463–466.

193. Maurin, S. Bronchogenic cyst: Clinical course from antenatal diagnosis to postnatal thoracoscopic resection /S. Maurin, G. Hery, B. Bourliere // J minim access surg. – 2013. – Vol. 9 (1). – P. 25–28.

194. McBride, J.T. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema / J.T. McBride, M.E. Wohl, D.J. Strieder // J clin invest. – 1980. – Vol. 66. – P. 962–970.

195. McBride, W. Congenital Lesions of the Lung / W. McBride // Neo rev. – 2016. – Vol. 17, № 5. – P. 263–271.

196. Mehta, A.A. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: A Tertiary Care Hospital Experience / A.A. Mehta, N. Viswanathan, A.K. Vasudevan et al. // J clin diagn res. – 2016. – Vol. 10 (11). – SC01–SC04.

197. Messinger, Y.H. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology–confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry / Y.H. Messinger, D.R. Stewart, J.R. Priest et al. // Cancer. – 2015. – Vol. 121. – P. 276–285.

198. Miller, R.K. Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature / R.K. Miller, W.K. Sieber, E.J. Yunis // Pathol annu. – 1980. – Vol. 15. – P. 387–402.

199. Millington, K.A. Type 2 congenital pulmonary airway malformation and congenital nephrotic syndrome: Report of a new association / K.A. Millington, H. Mani // Pediatr dev pathol. – 2013. – Vol. 16 (3). – P. 210–213.

200. Molinaro, F. Prenatal diagnosis, 3–D virtual rendering and lung sparing surgery by ligasure device in a baby with «CCAM and intralobar pulmonary sequestration» / F. Molinaro, R. Angotti, A. Garzi et al. // Open med (Wars). 2016. – Vol. 11 (1). – P. 200–203.

201. Monni, G. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature / G. Monni, D. Paladini, R.M. Ibba et al. // Ultrasound obstet gynecol. – 2000. – Vol. 16 (2). – P. 159–162.

202. Moon, S. Clinical features and surgical outcome of a suprarenal mass detected before birth / S. Moon, H. Shin, J. Seo, et al. // Pediatr surg int. – 2010. – Vol. 26 (3). – P. 241–246.

203. Morelli, L. Pulmonary congenital cystic adenomatoid malformation, type I, presenting as a single cyst of the middle lobe in an adult: case report / L. Morelli, I. Piscioli, S. Licci et al. // Diagn pathol. – 2007. – Vol. 2. – P. 17.

204. Morikawa, N. Congenital bronchial atresia in infants and children / N. Morikawa, T. Kuroda, T. Honna et al. // J pediatr surg. – 2005. – Vol. 40 (12). – P. 1822–1826.

205. Moscarella, A.A. Congenital communication between the esophagus and isolated ectopic pulmonary tissue / A.A. Moscarella, R.H.J. Wylie // Thorac cardiovasc surg. – 1968. – Vol. 55. – P. 672–676.

206. Mullassery, D. Lung development / D. Mullassery, N.P. Smith // Semin pediatr surg. – 2015. – Vol. 24 (4). – P. 152–155.

207. Nadeem, M. Congenital Pulmonary Malformation in Children / M. Nadeem, B. Elnazir, P. Greally: Электронный ресурс // Scientica. - Vol. 2012. – P. 7. - Режим доступа: http://dx.doi.org/10.6064/2012/209896. - Загл. с экрана.

208. Nagasaka, S. Rare localized extralobar sequestration with congenital cystic adenomatoid malformation: a case report: Электронный ресурс / S. Nagasaka, S. Kina, Y. Arimoto et al. // Surg case rep. – 2017. – Vol. 3 (1). – P. 47. – Режим доступа: https://doi.org/10.1186/s40792-017-0321-3. - Загл. с экрана.

209. Ng, C. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations / C. Ng, J. Stanwell, D.M. Burge et al. // Arch dis child. – 2014. – Vol. 99. – P. 432–437.

210. Noten, A.M. Congenital lobar emphysema causing discrepancy between size and symptoms of ventricular septal defect / A.M. Noten, L.A. Rammeloo, E.G. Haarman et al. // Eur j pediatr. – 2014. – Vol. 173 (12). – P. 1671–1673.

211. Odev, K. Cystic and Cavitary Lung Lesions in Children: Radiologic Findings with Pathologic Correlation / K. Odev, I. Guler, T. Altinok et al. // J clin imag sci. – 2013. – Vol. 3 (1). – P. 60.

212. Oepkes, D. Successful ultrasound–guided laser treatment of fetal hydrops caused by pulmonary sequestration / D. Oepkes, R. Devlieger, E. Lopriore et al. // Ultrasound obstet gynecol. – 2007. – Vol. 29 (4). – P. 457–459.

213. Oliveira, C. Discriminating preoperative features of pleuropulmonary blastomas (PPB) from congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): a retrospective, age–matched study / C. Oliveira, S. Himidan, A.C. Pastor et al. // Eur j pediatr surg. – 2011. – Vol. 21. – P. 2–7.

214. Onland, W. Pulmonary interstitial glycogenosis in identical twins / W. Onland, J.J. Molenaar, R.J. Leguit et al. // Pediatr pulmonol. – 2005. – Vol. 40. – P. 362–366.

215. Ortac, R. Retrospective Evaluation of Children with Congenital Pulmonary Airway Malformation: A Single Center Experience of 20 Years / R. Ortac, G.Diniz, H.T. Yildirim et al. // Fetal pediatr pathol. – 2016. – Vol. 35 (3). – P. 143–148.

216. Osaki, T. Unique extralobar sequestration with atypical location and aberrant vessels / T. Osaki, M. Kodate, T. Takagishi et al. // Ann thorac surg. – 2010. – Vol. 90. – P. 1711–1712.

217. Ou, J. Pulmonary sequestration in children: a clinical analysis of 48 cases / J. Ou, X. Lei, Z. Fu et al. // Int j clin exp med. – 2014. – Vol. 7 (5). – P. 1355–1365.

218. Panicek, D.M. The continuum of pulmonary developmental anomalies / D.M. Panicek, E.R. Heitzman, P.A. Randall et al. // Radiographics. – 1987. – Vol. 7. – P. 747–772.

219. Park, S. Serial improvement of quality metrics in pediatric thoracoscopic lobectomy for congenital lung malformation: an analysis of learning curve / S. Park, E.R. Kim, Y. Hwang et al. //Surg endosc. – 2017. – Vol. 31 (10). – P. 3932–3938.

220. Pearson, E.G. Congenital bronchopulmonary malformations / E.G. Pearson, A.W. Flake // Ashcraft's Pediatric Surgery / Ed by G.W. Holcomb, J.D. Murphy, D.J. Ostlie. – Saunders, 2014. – Chap. 22. – P. 290–301.

221. Pelizzo, G. Congenital pulmonary malformations: metabolomic profile of lung phenotype in infants / G. Pelizzo, M.C. Mimmi, M. Ballico et al. // J matern fetal neonatal med. – 2015. – Vol. 27. – P. 1–5.

222. Peranteau, W.H. Effect of maternal betamethasone administration on prenatal congenital cystic adenomatoid malformation growth and fetal survival / W.H. Peranteau, R.D. Wilson, K.W. Liechty et al. // Fetal diagn ther. – 2007. – Vol. 22 (5). – P. 365–371.

223. Peranteau, W.H. Thoracoamniotic shunts for the management of fetal lung lesions and pleural effusions: a single–institution review and predictors of survival in 75 cases / W.H. Peranteau, N.S. Adzick, M.M. Boelig et al. // J pediatr surg. – 2015. – Vol. 50, № 2. – P. 301–305.

224. Petty, L. Case report: Pulmonary sequestration in an adult / L. Petty, A. Joseph A, J. Sanchez // Radiol case Rep. – 2017. – Vol. 13 (1). – P. 21–23.

225. Pogoriler, J. Congenital Cystic Lung Lesions: Redefining the Natural Distribution of Subtypes and Assessing the Risk of Malignancy: Электронный ресурс / J. Pogoriler, D. Swarr, P. Kreiger et al. // Am j surg pathol. – 2017. – Vol. 20. – Режим доступа: doi: 10.1097/PAS.0000000000000992. - Загл. с экрана.

226. Pratico, F.E. Imaging of congenital pulmonary malformations / F.E. Pratico, M. Corrado, G. Della Casa et al. // Acta bio–medica. – 2016. – Vol. 87. – P. 45–50.

227. Priest, J.R. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy / J.R. Priest, G.M. Williams, D.A. Hill et al. // Pediatr pulmonol. –2009. – Vol. 44. – P. 14–30.

228. Pryce, D.M. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases / D.M. Pryce // J pathol bacteriol. – 1946. – Vol. 58 (3). – P. 457–467.

229. Pumberger, W. Longitudinal observation of antenatally detected congenital lung malformations (CLM): Natural history, clinical outcome and long–term follow–up / W. Pumberger, M. Hormann, J. Deutinger et al. // Eur j cardiothorac surg. – 2003. – Vol. 24. – P. 703–711.

230. Radman, M.R. Pulmonary interstitial glycogenosis: an unrecognized etiology of persistent pulmonary hypertension of the newborn in congenital heart

disease? / M.R. Radman, P. Goldhoff, K.D. Jones et al. // Pediatr cardiol. – 2013. – Vol. 34. – P.1254–1257.

231. Rammos, K. Prenatal interventional and postnatal surgical therapy of extralobar pulmonary sequestration / K. Rammos, C. Foroulis, C. Rammos et al. // Interact cardiovasc thorac surg. – 2010. – Vol. 10 (4). – P. 634–635.

232. Raoof, S. Cystic Lung Diseases: Algorithmic Approach / S. Raoof, P. Bondalapati, R. Vydyula et al. // J chest. – 2016. –Vol. 150 (4). – P. 945–965.

233. Ravikumar, P. Defining a stimuli–response relationship in compensatory lung growth following major resection / P. Ravikumar, C. Yilmaz, D.M. Dane et al. // J appl physiol. – 2014. – Vol. 116. – P. 816–824.

234. Ricca, R.L. Pulmonary interstitial glycogenosis within a discrete pulmonary lesion mimicking congenital pulmonary airway malformation / R.L. Ricca, A.B. Goldin, G.H. Deutsch et al. // J ped surg case report. – 2015. – Vol. 3 (9). – P. 371–373.

235. Riley, J.S. Prenatal growth characteristics and pre/postnatal management of bronchopulmonary sequestrations / J.S. Riley, J.W. Urwin, E.R. Oliver et al. // Pediatr surg. – 2018. – Vol. 53 (2). – P. 265–269.

236. Roggin, K.K. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions / K.K. Roggin, C.K. Breuer, S.R. Carr et al. // J pediatr surg. – 2000. – Vol. 35. – P.801–805.

237. Rossi, J.B. Atypical pulmonary sequestration causing respiratory distress in a 2–month–old male infant / J.B. Rossi // Pediatr surg int. – 2017. – Vol. 33 (7). – P. 807–811.

238. Ruchonnet–Metrailler, I. Neonatal outcomes of prenatally diagnosed congenital pulmonary malformations / I. Ruchonnet–Metrailler, E. Leroy–Terquem, J. Stirnemann et al. // Pediatrics. – 2014. – Vol. 133 (5). – e1285–91.

239. Ruggeri, G. Congenital lobar emphysema / G. Ruggeri, M. Maffi, F. Destro et al. // Pediatr thorac surg. – 2013. – Vol. 16. – P. 263–267.

240. Ryan, G. Airway compromise in the fetus and neonate: Prenatal assessment and perinatal management / G.Ryan, S. Somme, T.M. Crombleholme // Semin fetal neonatal med. – 2016. – Vol. 21 (4). – P. 230–239.

241. Sade, M.R. The spectrum of pulmonary sequestration / M.R.Sade, M. Clouse, H. Ellis // Ann thorac surg. – 1974. – Vol. 18. – P.644–658.

242. Saeed, A. Congenital lung lesions: preoperative three–dimensional reconstructed CT scan as the definitive investigation and surgical management / A. Saeed, M. Kazmierski, A. Khan et al. // Eur j pediatr surg. – 2013. – Vol. 23 (1). – P. 53–56.

243. Sanocki, M.T. Coexistence of pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation. Case report and review of literature / M.T. Sanocki, A. Dudek, K. Krenke et al. // Pneumonol alergol Pol. – 2014. – Vol. 82 (4). – P. 377–384.

244. Sasieta, H.C. Congenital Lobar Emphysema in an Adult / H.C. Sasieta, F.C. Nichols, R.S. Kuzo et al. // Am j respir crit care med. – 2016. – Vol. 194 (3). – P. 377–378.

245. Savic, B. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases / B. Savic, F.J. Birtel, W. Tholen et al. // Thorax 1979. – Vol. 34. – P. 96–101.

246. Seear, M. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use / M. Seear, J. Townsend, A. Hoepker // Pediatr surg int. – 2017. – Vol. 33 (6). – P. 657–664.

247. Shadmehr, M.B. Extralobar sequestration in anterior mediastinum with pericardial agenesis / M.B. Shadmehr, H.R. Jamaati, B. Saidi et al. // Ann thorac surg. – 2009. – Vol. 88. – P. 291–293.

248. Shamas, A.G. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years / A.G. Shamas, K.J. Bohara // Obstet gynaecol. – 2017. – Vol. 37 (1). – P. 19–24.

249. Shankar Raman, V. Congenital cystic lesions of the lungs: The perils of misdiagnosis– A single–center experienceShankar / V. Raman, S. Agarwala, V. Bhatnagar et al. // Lung India. – 2015. – Vol. 32 (2). – P. 116–118.

250. Shanmugam, G. Congenital lung malformations – antenatal and postnatal evaluation and management / G. Shanmugam, K. Mac Arthur, J.C. Pollock // Eur j cardiothorac surg. – 2005. – Vol. 27. – P. 45–52.

251. Shimotake, T. Respiratory insufficiency in a newborn with mesenchymal hamartoma of the chest wall occupying the thoracic cavity / T. Shimotake, S. Fumino, S. Aoi et al. // J pediatr surg. – 2005. – Vol. 40 (4). – E13–E16.

252. Singh, G. Pulmonary Kirsten Rat Sarcoma Virus Mutation Positive Mucinous Adenocarcinoma Arising in a Congenital Pulmonary Airway Malformation, Mixed Type 1 and 2 / G. Singh, A. Coffey, R. Neely et al. // Ann thorac surg. – 2016. – Vol. 102 (4). – P. 335–337.

253. Sippel, J.M. Extralobar pulmonary sequestration presenting as a mediastinal malignancy / J.M. Sippel, P.S. Ravichandran, R. Antonovic et al. // Ann thorac surg. – 1997. – Vol. 63. – P. 1169–1171.

254. Smith, R.A. A theory of the origin of intralobar sequestration of lung / R.A. Smith // Thorax. – 1956. – Vol. 11 (1). – P. 10.

255. Soriano, V. Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) with malignant transformation. D110. Unusual tumors of the chest: Электронный ресурс / V. Soriano, D. Chia, S.I. Aronin // American Thoracic Society. – 2016. – Режим доступа: https://www.atsjournals.org/doi/abs/10.1164/ajrccm-conference.2016.193.1_MeetingAbstracts.A7752. - Загл. с экрана.

256. Stanton, M. Systematic review and meta–analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions / M. Stanton, I. Njere, N. Ade–Ajayi et al. // J pediatr surg. – 2009. – Vol. 44 (5). – P. 1027–1033.

257. Stocker, J.T. A study of pulmonary ligament arteries: relationship to intralobar sequestration / J.T. Stocker, H.T. Malczak // Chest. – 1984. – Vol. 86. – P. 611–615.

258. Stocker, J.T. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum / J.T. Stocker, J.E. Madewell, R.M. Drake // Hum pathol. – 1977. – Vol. 2. – P. 155–171.

259. Stocker, J.T. Congenital Pulmonary Airway Malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung / J.T. Stocker // Histopathology. – 2002. – Vol. 41 (2). – P. 424–430.

260. Stocker, J.T. Cystic lung disease in infants and children / J.T. Stocker Fetal pediatr pathol. – 2009. – Vol. 28. – P. 155–184.

261. Stocker, J.T. Sequestrations of the lung / J.T. Stocker // Semin diadn pathol. – 1986. – Vol. 3. – P. 106–121.

262. Subramanyam, R. Congenital lobar emphysema and tension emphysema/ R. Subramanyam, A. Costandi, M. Mahmoud // J clin anesthesia. – 2016. – Vol. 1 (29). – P. 17–18.

263. Sun, X. Pulmonary sequestration in adult patients: a retrospective study / X. Sun, Y. Xiao // Eur j cardiothorac surg. – 2015. – Vol. 48 (2). – P. 279–282.

264. Surani, S. Bronchoscopic treatment of emphysema and persistent air leak / S. Surani // Curr respir med rev. – 2014. – Vol. 10(1). – P. 1–15.

265. Swarr, D.T. Novel Molecular and Phenotypic Insights into Congenital Lung Malformations / D.T. Swarr, W.H. Peranteau, J. Pogoriler et al. // Am j respir crit care med. – 2018. – Vol. 197(10). – P. 1328-1339.

266. Takeda, S. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children / S. Takeda, S. Miyoshi, M. Inoue et al. // Eur j cardiothorac surg. – 1999. – Vol. 15 (1). – P. 11–7.

267. Takeda, S. Compensatory alveolar growth normalizes gas exchange in immature dogs after pneumonectomy / S. Takeda, C.C. Hsia, E. Wagner et al. // J appl physiol. – 1999. – Vol. 86 (4). – P. 1301–1310.

268. Talwar, D. Perpetual dilemma: Pleural or parenchymal/congenital or acquired solitary cystic lesion with fluid level / D. Talwar, O. Jha, R.K. Sharma et al. // Lung India. – 2017. – Vol. 34 (1). – P. 88–91.

269. Tashtoush, B. Pulmonary Sequestration: A 29 Patient Case Series and Review / B. Tashtoush, R. Memarpour, J. Gonzalez et al. // J clin diagn res. – 2015. – Vol. 9 (12). – AC05–AC08

270. Thacker, P.G. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings / P.G. Thacker, A.G. Rao, J.G. Hill et al. // Radiol clin North Am. – 2014. – Vol. 52. – P. 155–181.

271. Tocchioni, F. Long–term lung function in children following lobectomy for congenital lung malformation /F. Tocchioni, E. Lombardi, M. Ghionzoli et al. // J pediatr surg. – 2017. – Vol. 52 (12). – P. 1891–1897.

272. Traba, O.S. Congenital Lung Malformations, what the radiologist should know: Электронный ресурс / O.S. Traba, A.P. Vigara, M.P. Pajares et al. // Available from. - Режим доступа: http://dx.doi.org/10.1594/ecr2013/C–0457. - Загл. с экрана.

273. Travis, W.D. Non–Neoplastic Disorders of the Lower Respiratory Tract / W.D. Travis, T.V. Colby, M.N. Koss // Atlas Nontumor Pathology. – Washington, 2002. – Vol. 2. – P. 473.

274. Trotman–Dickenson, B. Congenital lung disease in the adult: guide to the evaluation and management / B. Trotman–Dickenson // J thorac imag. – 2015. – Vol. 30 (1). – P. 46–59.

275. Tsai, A. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions / A. Tsai, K. Liechty, H. Hedrick et al. // J pediatr surg. – 2008. – Vol. 43 (3). – P. 513–517.

276. Tural–Kara, T. Congenital lobar emphysema: a rare cause of hypertension / T. Tural–Kara, H. Ozdemir, E.Ciftci et al. // Saudi med j. – 20163. – Vol. 7 (7). – P. 796–798.

277. Van Bael, K. Video–assisted thoracoscopic resection of a giant bulla in vanishing lung syndrome: case report and a short literature review / K. Van Bael, M. La Meir, H. Vanoverbeke // J cardiothorac surg. – 2014. – Vol. 9. – P.4.

278. Van Raemdonck, D. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients / D. Van Raemdonck, K. De Boeck, H. Devlieger et al. // Eur j cardiothorac surg. – 2001. – Vol. 19. – P. 388–395.

279. Vancamp, E. Bronchial atresia / E. Vancamp, R. Salgado, T. Mulkens // JBR–BTR. – 2015. – Vol. 98 (3). – P. 149–150.

280. Walker, C.M. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration / C.M. Walker, C.C. Wu, M.D. Gilman et al. // Curr probl diagn radiol. –2014. –43. – P. 100–114.

281. Wall, J. Prenatal imaging and postnatal presentation, diagnosis and management of congenital lung malformations / J. Wall, A. Coates // Curr opin pediatr. – 2014. – Vol. 26 (3). – P. 315–319.

282. Wang, A. Surgical management of congenital pulmonary malformations after the first decade of life / A. Wang, T.A. DÁmico, M.F Berry // Ann thorac surg. – 2014. – Vol. 97 (6). – P. 1933–1938.

283. Wang, S. Pulmonary sequestration: angioarchitecture evaluated by three–dimensional computed tomography angiography / S. Wang, Z. Ruan, F. Liu et al. // Thorac cardiovasc surg. – 2010. – Vol. 56. – P. 354–356.

284. Wilson, R.D. Thoracoamniotic shunts: fetal treatment of pleural effusions and congenital cystic adenomatoid malformations / R.D. Wilson, J.K. Baxter, M.P. Johnson et al. // Fetal diagn ther. – 2004. – Vol. 19 (5). –P. 413–420.

285. Wilson, R.D. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment / R.D. Wilson, H.L. Hedrick, K.W. Liechty et al. // Am j med genet. – 2006. – Vol. 2. – P. 151–155.

286. Xia, B. A «blind» vascular ring in association with congenital cystic adenimatoid malfotmation: A case report / B. Xia, C. Hong, J. Tang et al. // Medicine (Baltimore). – 2017. – Vol. 96 (51). – e8915.

287. Xia, B. Surgical treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: a retrospective study of single tertiary center experience / B. Xia, G. Yu, C. Liu et al. // J matern fetal neonatal med. – 2017. – Vol. 30 (4). – P. 416–419.

288. Xie, D. Pulmonary sequestration with aberrant arteries arising from the renal artery and the internal thoracic artery / D. Xie, H. Xie, X. You et al. // Ann thorac surg. – 2013. – Vol. 96. – e131.

289. Yalcin, S. Childhood pneumonectomies: two decades' experience of a referral center / S. Yalcin, A. Ciftci, I. Karnak et al. // Eur j pediatr surg. –2013. – Vol. 23. – P. 115–120.

290. Yoshida, M. Fetal lung interstitial tumor: the first Japanese case report and a comparison with fetal lung tissue and congenital cystic adenomatoid malformation/congenital pulmonary airway malformation type 3 / M. Yoshida, M. Tanaka, K. Gomi et al. // Pathol int. – 2013. – Vol. 63 (10). – P. 506–509.

291. Young, C. Pediatric computed tomography imaging guideline / C. Young, C.M. Owens // Acta radiol. – 2013. – Vol. 54 (9). – P. 998–1006.

292. Yu, G. Prenatal and postnatal management of congenital bronchial atresia (CBA): single tertiary center report / G. Yu, B. Xia, Z. Wang et al. // J matern fetal neonatal med. – 2017. – Vol. 30 (16). – P. 2006–2010.

293. Yue, S.W. The clinical value of computer tomographic angiography for the diagnosis and therapeutic planning of patients with pulmonary sequestration / S.W. Yue, H. Guo, Y.G. Zhang et al. // Eur j cardiothorac surg. – 2013. – Vol. 43 (5). – P. 946–951.

294. Yusef, D. Concurrent pulmonary sequestration and pulmonary hydatid cyst in a child: A case report / D. Yusef, S. Hamouri, Y. Odeh // Pediatr pulmonol. – 2017. – Vol. 52 (8). – P. 46–48.

295. Zhang, Z.J. Children with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung CT diagnosis / Z.J. Zhang, M.X. Huang // Int j clin exp med. – 2015. – Vol. 8 (3). – P. 4415–4419.

296. Zoeller, C. Perioperative Complications of Video–Assisted Thoracoscopic Pulmonary Procedures in Neonates and Infants / C. Zoeller, B.M. Ure, J. Dingemann // Eur j pediatr surg. – 2018. – Vol. 28 (2). – P. 163–170.

ПРИЛОЖЕНИЕ

«УТВЕРЖДАЮ»

Проректор по учебной работе
ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный
медицинский университет имени академика И.П.Павлова»
Минздрава России

д.м.н., профессор А.И.Яременко

«01» 03 2018 г.

АКТ
внедрения результатов научно-исследовательской работы в учебный процесс

Название предложения для внедрения

Возможности лучевой диагностики в выявлении пороков развития легких у детей, оптимизация методики исследования в раннем детском возрасте и оценка результатов КТ и КТ-ангиографии в дифференциальной диагностике фокальных пороков с приобретенными кистозными мальформациями легких, имеющими сходные клинико-рентгенологические проявления.

Автор предложения:

Ильина Наталья Александровна, доцент, к.м.н., докторант кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Название темы, при выполнении которой сделано предложение:

«Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста».

Научный консультант: д.м.н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии РМАНПО, главный специалист по лучевой и инструментальной диагностике Минздрава России Тюрин Игорь Евгеньевич.

Предложение реализуется в обучении студентов педиатрического факультета и, особенно, на последипломном уровне ординаторов и врачей-рентгенологов новым методикам диагностики бронхолегочных заболеваний, выделении КТ-симптомокомплексов, позволяющих провести разграничение различных по нозологии врожденных кистозных мальформаций или схожих с ними состояний, влияющих на тактику и сроки хирургического лечения.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде издания учебных пособий, обучения ординаторов и специалистов лучевой диагностики на циклах повышения квалификации.

Уровень внедрения: всероссийский.

Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный

медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Минздрава России
Структурное подразделение: Кафедра рентгенологии и радиационной медицины.
Количество наблюдений, в которых применено предложение: 185 детей с редкими фокальными пороками легких, оперированных в раннем детском возрасте и периоде новорожденности.
Краткое заключение об эффективности, пользе предложения:

Предложение способствует совершенствованию лучевой диагностики редких пороков развития легких у детей раннего возраста, требующих хирургического лечения, путем выделения типичных КТ-симптомокомплексов, дает возможность разграничить врожденные и кистозные мальформации в легочной паренхиме, провести корреляцию с клиническими и морфологическими данными и своевременно определить тактику лечения.

Ответственные за внедрение:

Заведующий кафедрой рентгенологии и радиационной медицины, д.м.н., профессор В.И.Амосов

Подпись В.И. Амосова заверяю: Вед. документовед: А.А.Янькова

«01» 03 2018г.

Руководитель отделения рентгеновской компьютерной томографии №1, к.м.н., доцент кафедры рентгенологии и радиационной медицины Е.И.Бобров

Врач-рентгенолог отделения рентгеновской компьютерной томографии №1, д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины А.А.Сперанская

Автор предложения для внедрения: к.м.н., доцент Н.А. Ильина

Научный консультант темы: д.м.н., профессор И.Е. Тюрин

197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8
Тел. 8 (812) 338-63-04 e-mail: x-ray_spbgmu@mail.ru

Минздрав России

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Сибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России)

Московский тракт, д. 2, г. Томск, 634050
Телефон (3822) 53 04 23;
Факс (3822) 53 33 09
e-mail: office@ssmu.ru
http://www.ssmu.ru
ОКПО 01963539 ОГРН 1027000885251
ИНН 7018013613 КПП 701701001

12.04.2018 № 1422
На №_____ от _____

Утверждаю
Проректор по учебной работе
д-р мед. наук, профессор
_____С.В. Логвинов
04 2018 г.

АКТ

внедрения в учебный процесс кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России результатов диссертационной работы Ильиной Натальи Александровны на тему "Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста", представленной на соискание ученой степени доктора медицинских наук по специальности 14.01.13 - лучевая диагностика, лучевая терапия

Мы, нижеподписавшиеся, комиссия в составе: председателя - заведующего кафедрой, д-ра мед. наук, профессора Завадовской Веры Дмитриевны и членов: д-ра мед. наук Куражова Алексея Петровича и канд. мед. наук Жогиной Татьяны Владимировны, - удостоверяем, что результаты диссертационной работы Ильиной Натальи Александровны внедрены в учебный процесс кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии в разделе "Лучевая диагностика заболеваний органов дыхания в педиатрии" с 2018 г. Получены новые данные, касающиеся возможностей лучевых методов в своевременной постнатальной диагностике редких пороков развития легких у детей, оптимизации протокола исследования и оценки значения компьютерной томографии и компьютерно-томографической ангиографии в дифференциальной диагностике врожденных пороков с приобретенными кистозными мальформациями легких, а также выделения гибридных вариантов фокальных пороков легких, которые способствуют улучшению лучевой диагностики редких пороков развития легких у новорожденных и детей раннего возраста, дифференциальной диагностики различных вариантов фокальных пороков с приобретенными кистозными мальформациями легких, имеющими сходные клинико-рентгенологические проявления, на основании корреляции КТ-признаков с клиническими и морфологическими данными, что позволяет своевременно определить сроки и тактику хирургического лечения и может быть использовано в целях обучения специалистов на циклах профессиональной переподготовки и повышения квалификации

Председатель:

Заведующий кафедрой лучевой диагностики и лучевой терапии
д-р мед. наук, профессор — В.Д. Завадовская

Члены комиссии:

1. Д-р мед. наук — А.П. Куражов

2. Канд. мед. наук — Т.В. Жогина

«УТВЕРЖДАЮ»

Заместитель директора по научной работе
ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский
институт фтизиопульмонологии» Минздрава России

д.м.н., профессор Е. Г. Соколович

«30» 05 2018 г.

АКТ
внедрения результатов научно-исследовательской работы

Название предложения для внедрения

Возможности методов лучевой диагностики в выявлении редких пороков развития легких у детей, оптимизация методики исследования в раннем детском возрасте и оценка результатов КТ и КТ-ангиографии в дифференциальной диагностике фокальных пороков с приобретенными кистозными мальформациями легких, имеющими сходные клинико-рентгенологические проявления, а также выделение гибридных вариантов фокальных пороков легких.

Автор предложения:

Ильина Наталья Александровна, доцент, к.м.н., докторант кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Название темы, при выполнении которой сделано предложение:

«Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста».

Научный консультант: д.м.н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии РМАНПО, главный специалист по лучевой и инструментальной диагностике Минздрава России Тюрин Игорь Евгеньевич.

Предложение реализуется в обучении специалистов лучевой диагностики новым методикам диагностики бронхолегочных заболеваний, выделении КТ-симптомокомплексов, позволяющих в большинстве случаев провести разграничение различных по нозологии врожденных кистозных мальформаций или схожих с ними состояний, влияющих на тактику и сроки хирургического лечения.

Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде издания учебных пособий, обучения специалистов на циклах профессиональной переподготовки и повышения квалификации, выступления с докладами на съездах и конференциях.

Уровень внедрения: всероссийский.

«УТВЕРЖДАЮ»

Главный врач
БУЗОО «Областная детская
клиническая больница» Министерства
здравоохранения Омской области

_____О.Ю. Горбунов

«17» 05 2018 г.

АКТ
внедрения результатов научно-исследовательской работы

Название предложения для внедрения
Возможности методов лучевой диагностики в выявлении, дифференциальной диагностике и оценке редких пороков развития легких у детей, оптимизация методики КТ-исследования в раннем детском возрасте и оценки полученных результатов с учетом особенностей седации и артефактов.
Автор предложения:
Ильина Наталья Александровна, доцент, к.м.н., докторант кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.
Название темы, при выполнении которой сделано предложение:
«Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста».
Научный консультант: д.м.н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии ФГБОУ ДПО РМАНПО, главный специалист по лучевой и инструментальной диагностике Минздрава России Тюрин Игорь Евгеньевич.

Предложение реализуется в обучении врачей-рентгенологов новым методикам диагностики бронхолегочных заболеваний, выделении типичных КТ-паттернов, которые позволяют провести дифференциальную диагностику врожденных и приобретенных кистозных мальформаций легких, требующих хирургического лечения.
Форма внедрения: предложение реализовано в сфере здравоохранения в виде обучения специалистов.
Уровень внедрения: региональный.
Наименование учреждения и его подразделения, где данное предложение используется: БУЗОО «Областная детская клиническая больница» Министерства здравоохранения Омской области
Структурное подразделение: отделение лучевой диагностики.

Количество наблюдений, в которых применено предложение: 185 детей с редкими фокальными пороками легких, перенесших хирургическое лечение.
Краткое заключение об эффективности, пользе предложения:

Предложение способствует обучению врачей-рентгенологов методикам выполнения и интерпретации КТ грудной полости и КТ-ангиографии при пороках развития легких, требующих хирургического лечения в раннем возрасте, выделение типичных КТ-симптомокомплексов дает возможность разграничить врожденные и кистозные мальформации в легочной паренхиме, своевременно определить тактику лечения, провести корреляцию с клиническими и патогистологическими данными.

Ответственные за внедрение:

Заведующая отделением лучевой диагностики,
врач высшей квалификационой категории А.Ю. Горлина

Врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики,
врач высшей квалификационой категории Д.А. Шлычков

Автор предложения для внедрения: к.м.н., доцент Н.А. Ильина

Научный консультант темы: д.м.н., профессор И.Е. Тюрин

644001, г. Омск, ул. Куйбышева, д. 77
Тел. 8 (3812) 36-22-20
e-mail: oodkb_mail@minzdrav.omsportal.ru