



Врожденный аденоматоидный порок развития легкого 1-го типа у новорожденного

Сташук Г.А.¹ • Вишнякова М.В. (мл.)¹ • Щербина В.И.¹ • Захарова М.О.¹

Представлен случай кистозно-аденоматоидной мальформации легкого у новорожденного. Описаны методы лучевой диагностики и оперативного лечения этой врожденной аномалии развития легких: ультразвуковое исследование плода в пренатальном периоде, рентгенография и компьютерная томография – в антенатальном.

Ключевые слова: кистозно-аденоматоидный порок развития легкого, кистозная мальформация, новорожденные, диагностика

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-127-130

Кистозно-аденоматоидная мальформация – врожденная аномалия развития легких, характеризующаяся разрастанием терминальных бронхиол с образованием кист различного размера, не затрагивающих альвеолы [1]. Это наиболее распространенный порок развития легких: по разным данным, он составляет от 50 до 75%, частота его выявления – около 1 случая на 25–35 тыс. беременных [2]. В подавляющем большинстве случаев (98%) кистозно-аденоматоидная мальформация является односторонним процессом, при этом в 80–85% поражается только одна доля легкого [3]. Аномалия формируется в середине первого триместра, когда в норме происходит образование воздухоносных путей из энтодермы (первичная кишка) и дыхательного компонента из мезенхимы [4].

Приблизительно у 10% пациентов заболевание протекает бессимптомно. Однако наиболее часто кистозно-аденоматоидная мальформация сопровождается регулярными вспышками воспалительного процесса, нередко наблюдается непрерывно рецидивирующее течение воспаления. Клинически заболевание проявляется

признаками, характерными для респираторного дистресс-синдрома: одышкой с участием вспомогательной мускулатуры, цианозом, гипоксемией [5, 6].

Приводим описание наблюдения новорожденного ребенка, у которого внутриутробно был заподозрен порок развития легкого, подтвержденный после рождения при мультиспиральной компьютерной томографии и успешно прооперированный.

Под нашим наблюдением находился пациент К., 6 дней, родившийся с массой тела 3460 г, длиной 54 см. Ребенок от 3-й беременности, протекавшей на фоне вегетососудистой дистонии по гипертоническому типу, цитомегаловирусной инфекции. На сроке 30–31 неделя плоду был установлен диагноз врожденного порока развития: киста левого легкого. На 40–41-й неделе произошли самопроизвольные роды. Оценка по шкале Апгар – 7 из 8 баллов. При рождении состояние средней степени тяжести, асфиксия в родах. После рождения для динамического наблюдения ребенок был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии областной больницы, через 24 часа после рождения – в отделение новорожденных. Для дальнейшего обследования и лечения госпитализирован в детское хирургическое отделение ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского.

На рентгенограммах грудной клетки слева определяется многокамерное воздушное образование больших размеров (около 40×35×57 мм) с наличием зоны перифокального воспаления. Срединная тень смещена вправо. Правое легочное поле на видимом протяжении пневматизировано. Для исключения диафрагмальной грыжи проведено дообследование – заполнение бариевой взвесью полых органов желудочно-кишечного тракта и рентгенография в положении Тренделенбурга: перемещения желудка и петель кишки в плевральную

Сташук Галина

Александровна – д-р мед. наук, гл. науч. сотр. рентгенологического отделения, профессор кафедры лучевой диагностики факультета усовершенствования врачей¹

✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–1, Российская Федерация. Тел.: +7 (495) 681 66 42. E-mail: stashukmoniki@mail.ru

Вишнякова Марина

Валентиновна – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. рентгенологического отделения¹

Щербина Вера

Ильинична – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отделения детской хирургии¹

Захарова Марина

Олеговна – врач рентгенологического отделения¹

полость и признаков гастроэзофагеального рефлюкса не выявлено (рис. 1).

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) брюшной полости патологии не выявлено.

На 10-е сутки жизни ребенку было выполнено компьютерно-томографическое обследование органов грудной клетки с внутривенным контрастным усилением. В язычковых сегментах верхней доли левого легкого определяется многокамерное кистозное образование размерами до 47×36×45 мм, смещающее и сдавливающее переднебазальные сегменты нижней доли. Стенка образования неравномерной толщины, содержимого в полостях не отмечено. Язычковые бронхи проходят вдоль верхнезаднего контура образования, отдельные их ветви четко не дифференцируются. Образование широко прилежит к средостению и смещает его вправо. Крупных артериальных сосудов, отходящих от аорты и направляющихся к патологически измененному легкому, не отмечено (рис. 2).

По результатам компьютерно-томографического исследования была диагностирована кистозно-аденоматоидная мальформация левого легкого.

Учитывая нарастающую одышку и общее состояние пациента, принято решение об оперативном лечении. На 21-е сутки жизни ребенок прооперирован: при ревизии плевральной полости в области 4-го и 5-го сегментов обнаружено кистозное образование овальной формы размерами 4×3 см мягкоэластичной консистенции. Образование было удалено в пределах здоровых тканей посредством атипичной резекции вместе с 4-м и 5-м и частично 2-м сегментами. После удаления образования восстановлена вентиляция сегментов верхней (S1, 3 и оставшейся части S2) и нижней долей левого легкого. По данным гистологического исследования морфологические изменения в удаленной

ткани легкого более всего соответствуют врожденному аденоматоидному пороку развития легкого 1-го типа.

Обсуждение

Кистозно-аденоматоидная мальформация легких была впервые описана К. Chin и М. Tang в 1949 г. как редкое врожденное образование легких, встречающееся у мертворожденных детей и при преждевременных родах.

J. Stacker и соавт. (1977) предложили постнатальную классификацию, основанную на видимых глазом изменениях [3]:

- тип 1 – наличие единичных кист большого размера (от 10 до 50 мм и более в диаметре), выстланных многослойным эпителием. Этот тип кистозно-аденоматоидной мальформации составляет до 50% всех случаев, диагностированных в постнатальном периоде, и имеет в основном благоприятный прогноз для жизни и здоровья;
- тип 2 – образование нескольких кист диаметром менее 10 мм, выстланных цилиндрическим эпителием; составляет до 40% случаев;
- тип 3 – формирование огромного количества микрокист, выстланных кубическим эпителием. Отмечается примерно в 10% наблюдений, имеет наихудший прогноз.

В XX столетии кистозно-аденоматоидная мальформация легкого считалась крайне редкой аномалией, однако по мере развития пренатальных методов диагностики частота выявления этого порока развития возросла. Пренатальная диагностика осуществляется при помощи УЗИ: визуализируется гиперэхогенное легкое (иногда часть легкого), в структуре которого

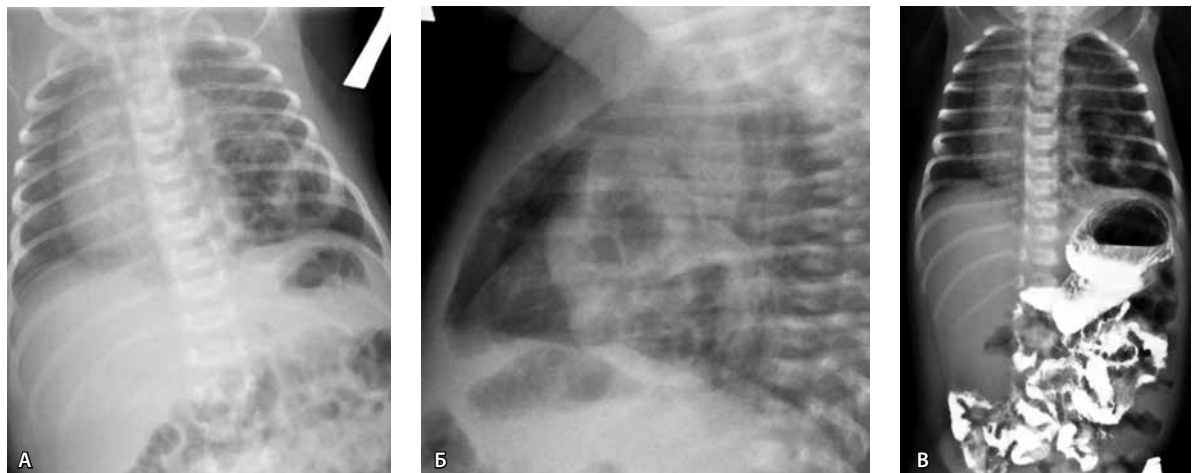


Рис. 1. Рентгенограммы органов грудной полости в прямой (А) и боковой (Б) проекциях, грудной и брюшной полости с контрастированием желудочно-кишечного тракта в положении Тренделенбурга (Б). Определяется многокамерное воздушное образование левого легкого. Контрастированный желудок и петли кишки расположены ниже купола диафрагмы

¹ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация



в большинстве случаев определяются анэхогенные включения разного диаметра. УЗИ также полезно при оценке полостей, заполненных жидкостью или солидными массами [7, 8].

В антенатальном периоде основным методом диагностики кистозно-аденоматоидной мальформации признана рентгенография. На рентгенограммах визуализируются ограниченные изменения в паренхиме легкого в виде неравномерного повышения воздушности, одиночные или многокамерные кистозные образования. Кисты могут содержать воздух или жидкость с горизонтальным уровнем. При крупных кистозных полостях отмечается смещение средостения в здоровую сторону. Наряду с этим могут выявляться жидкость в плевральной и перикардимальной полостях, пневмоторакс [9].

Компьютерная томография позволяет получить больший объем информации о локализации, размерах образования, провести дифференциальную диагностику с другими врожденными аномалиями развития легких. При рентгеновской компьютерной томографии в случае неинфицированных кистозно-аденоматоидных мальформаций определяются кистозные полости с тонкими стенками, при их инфицировании – образования сложной структуры, содержащие воздушные и заполненные субстратом кисты с толстыми стенками. В окружающей паренхиме легкого при воспалительных изменениях могут появляться участки повышения плотности по типу консолидации и «матового стекла». Изменения не связаны с крупными сосудами грудной клетки [10].

При благоприятном течении заболевания размеры кист могут регрессировать, вплоть до полного их исчезновения. В случае неблагоприятного развития порока по мере роста плода образование сдавливает легкое (обычно одну долю), венозный возврат крови к сердцу уменьшается, в этом случае возникает угроза развития асцита. В итоге плод погибает внутриутробно либо в постнатальном периоде от легочной гипертензии.

Если размеры кист сохраняются в постнатальном периоде, дальнейшая тактика ведения

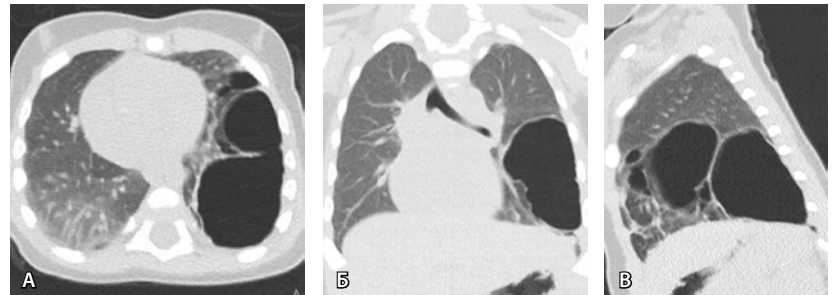


Рис. 2. Компьютерные томограммы органов грудной клетки (легочное окно):

А – аксиальная проекция, **Б** – реконструкция в корональной проекции, **В** – реконструкция в сагитальной проекции. Кистозное многокамерное образование 4–5-го сегментов левого легкого

пациента зависит от степени дыхательной недостаточности и наличия осложнений. Наиболее частый вариант ведения таких пациентов – оперативное лечение. При бессимптомном течении заболевания, когда кистозно-аденоматоидная мальформация становится случайной находкой, возможно лишь наблюдение таких пациентов. Однако у данной категории больных часто развиваются осложнения: рецидивирующие пневмонии, бронхиты, что в случае тяжелого затяжного течения служит показанием для оперативного лечения [11, 12].

Заключение

Диагностика больных с кистозно-аденоматоидной мальформацией легкого основывается на комплексном обследовании пациента. В пренатальном периоде методом выбора, позволяющим заподозрить заболевание, считается УЗИ. В постнатальном – компьютерно-томографическое исследование с внутривенным введением контрастного препарата, поскольку оно дает возможность уточнить диагноз, провести дифференциальную диагностику, выявить сопутствующие пороки развития и уточнить анатомическое строение органов грудной клетки. Наше наблюдение демонстрирует случай обширной кистозно-аденоматоидной мальформации легочной ткани у новорожденного ребенка с типичными диагностическими находками. ☺

Литература

- Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A*. 2006;140(2):151–5.
- Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, Russo P, Lees G, Wilson RD. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther*. 2001;16(3):178–86.
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977;8(2):155–71.
- Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging*. 2001;16(4):196–206.
- Nagata K, Masumoto K, Tesiba R, Esumi G, Tsukimori K, Norio W, Taguchi T. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of



the lung. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(9):753–7. doi: 10.1007/s00383-009-2431-x.

6. Черненко ЮВ, Горемыкин ИВ, Бочкова ЛГ, Ключев СА. Клиническое наблюдение: врожденная кистозная мальформация легкого. *Саратовский научно-медицинский журнал.* 2014;10(2):286–8.
7. Chen HW, Hsu WM, Lu FL, Chen PC, Jeng SF, Peng SS, Chen CY, Chou HC, Tsao PN, Hsieh WS. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol.* 2010;51(3):172–7. doi: 10.1016/S1875-9572(10)60032-0.

8. Караваяева СА, Немилова ТК, Котин АН, Патрикеева ТВ, Старевская СВ, Ильина НА, Борисова НА. Диагностика и лечение врожденных пороков развития легких и средостения у новорожденных и детей раннего возраста. *Вестник хирургии им. И.И. Грекова.* 2015;174(1):40–2.
9. Ильина НА. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Медицинская визуализация.* 2010;(2):88–95.
10. Saxena AK, Sodhi KS. Neonatal respiratory distress. In: Gupta AK, Chowdhury V, Khandel-

wal N, eds. *Diagnostic Radiology Paediatric Imaging.* 2011. Section 2, chapter 5. p. 57–67.

11. Kotecha S. Should asymptomatic congenital cystic adenomatous malformations be removed? the case against. *Paediatr Respir Rev.* 2013;14(3):171–2. doi: 10.1016/j.prrv.2013.06.002.
12. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics.* 2004;24(1):e17.

References

1. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A.* 2006;140(2):151–5.
2. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, Russo P, Lees G, Wilson RD. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther.* 2001;16(3):178–86.
3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977;8(2):155–71.
4. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging.* 2001;16(4):196–206.
5. Nagata K, Masumoto K, Tesiba R, Esumi G, Tsukimori K, Norio W, Taguchi T. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(9):753–7. doi: 10.1007/s00383-009-2431-x.
6. Chernenkov YuV, Goremykin IV, Bochkova LG, Klyuev SA. Klinicheskoe nablyudenie: vrozhennaya kistochnaya mal'formatsiya legkogo [Clinical observation: congenital cystic adenomatoid malformation]. *Saratovskiy nauchno-meditsinskiy zhurnal [Saratov Journal of Medical Scientific Research].* 2014;10(2):286–8 (in Russian).
7. Chen HW, Hsu WM, Lu FL, Chen PC, Jeng SF, Peng SS, Chen CY, Chou HC, Tsao PN, Hsieh WS. Management of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration in newborns. *Pediatr Neonatol.* 2010;51(3):172–7. doi: 10.1016/S1875-9572(10)60032-0.
8. Karavaeva SA, Nemilova TK, Kotin AN, Patrikeeva TV, Starovskaya SV, Il'ina NA, Borisova NA. Diagnostika i lechenie vrozhdennykh porokov razvitiya legkikh i sredosteniya u novorozhdennykh i detey rannego vozrasta [Diagnostics and treatment of congenital malformations of the lung and mediastinum in newborn children and infants]. *Vestnik khirurgii im. I.I. Grekova.* 2015;174(1):40–2 (in Russian).
9. Il'ina NA. Sovremennye metody luchevogo issledovaniya v diagnostike kistochnykh adenomatoidnykh mal'formatsiy legkikh u novorozhdennykh i detey rannego vozrasta [Modern methods of radiology in diagnostics congenital cystic adenomatoid malformation at newborns and children of early age]. *Meditsinskaya vizualizatsiya.* 2010;(2):88–95 (in Russian).
10. Saxena AK, Sodhi KS. Neonatal respiratory distress. In: Gupta AK, Chowdhury V, Khandelwal N, eds. *Diagnostic Radiology Paediatric Imaging.* 2011. Section 2, chapter 5. p. 57–67.
11. Kotecha S. Should asymptomatic congenital cystic adenomatous malformations be removed? the case against. *Paediatr Respir Rev.* 2013;14(3):171–2. doi: 10.1016/j.prrv.2013.06.002.
12. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics.* 2004;24(1):e17.

Congenital adenomatoid lung type 1 malformation in a newborn

Stashuk G.A.¹ • Vishnyakova M.V. Jr.¹ • Shcherbina V.I.¹ • Zakharova M.O.¹

We present a case of cystic adenomatoid lung malformation in a newborn. Radiation diagnostics methods and surgical intervention of this congenital lung abnormalities are described, including prenatal ultrasound examination of the fetus and antenatal X-ray diagnostics and computed tomography.

Key words: cystic adenomatoid lung disease, cystic malformation, newborns, diagnostics

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-127-130

Stashuk Galina A. – MD, PhD, Professor, Chief Research Fellow, Department of Roentgenology; Chair of Radiology, Postgraduate Training Faculty¹
✉ 61/2–1 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 681 66 42.
E-mail: stashukmoniki@mail.ru

Vishnyakova Marina V. – PhD, Senior Research Fellow, Department of Roentgenology¹

Shcherbina Vera I. – PhD, Senior Research Fellow, Department of Pediatric Surgery¹

Zakharova Marina O. – Radiologist, Department of Roentgenology¹

¹ Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation