

ID: 2014-04-376-A-3491

Клинический случай

Клюев С.А., Комиссаренко Л.А., Любимова М.А., Беляева Н.А.
Врожденная кистозная мальформация легкого
ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И.Разумовского Минздрава России
Научные руководители: к.м.н. Бочкова Л.Г., д.м.н. Горемыкин И.В.

Резюме

Описан клинический случай врожденной кистозной мальформации легкого, тактика лечения ребенка с данным заболеванием.

Ключевые слова: врожденный поликистоз, пороки развития, диагностика, лечение

Кистозная гипоплазия легкого или врожденный поликистоз - это лёгочная эмбриопатия, представленная пороком развития терминальных отделов субсегментарных бронхов и бронхиол. Кистозная лёгочная гипоплазия возникает вследствие избыточного разрастания терминальных бронхиол в эмбриональном периоде внутриутробного развития. Данные образования представляют собой расширения кистообразной формы различных размеров, выстланные кубовидным или цилиндрическим эпителием. Патоморфологически выделяются три формы аномалии: I - единичные или множественные кисты диаметром более 2 см с тканевыми элементами, похожими на нормальные альвеолы; II - множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре с бронхиолами и альвеолами; III - обширное поражение обычно некистозного характера со смещением средостения [1-4].

По данным ряда авторов [5,6] кистозная гипоплазия (поликистоз лёгких) составляет 50-70% среди бронхолегочных аномалий, развивающихся из первичной передней кишки. Наиболее часто поражается только одна доля лёгкого. Клинически заболевание проявляется признаками характерными для респираторного дистресс-синдрома: одышкой с участием вспомогательной мускулатуры; цианозом, гипоксемией.

В пользу врождённого происхождения кистозной гипоплазии легких свидетельствует её частое сочетание с другими аномалиями развития, такими как диафрагмальная грыжа, пиелозктазии, костные деформации и пр. Поликистоз лёгких может носить семейный характер [7-9].

Лечение, как правило, хирургическое. Лишь в случаях бессимптомного течения единичных кист возможно наблюдение в динамике. Однако тяжесть возможных осложнений обычно заставляет прибегать к хирургическому лечению в большинстве случаев даже при бессимптомных кистах[10].

Поднашим наблюдением находился новорожденный мальчик Г., родившийся с массой тела 3150 г, длиной 49 см при сроке беременности 39 недель. Беременность первая. Мать ребёнка иммигрировала в Россию из Армении на поздних сроках беременности. Со слов матери беременность протекала благополучно, но в 33 недели на УЗИ были выявлены ВПР плода: кисты в легких и мегалоуретер. Оценка по шкале Апгар на 1-й мин. – 7; на 5-й мин. - 8 баллов.

Состояние новорождённого при рождении было тяжелое, обусловленное дыхательной недостаточностью, кислородозависимостью. При осмотре обнаружены декстракардия, влажные хрипы в легких. В связи с дыхательной недостаточностью и показателями КОС (субкомпенсированный ацидоз, гиперкапния) ребёнок переведен в режим СРАР с FiO2 – 35%.

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

В связи с необходимостью хирургического лечения на вторые сутки жизни ребёнок был переведен в детскую хирургическую клинику с диагнозом: кистозная мальформация левого легкого. Интралобарная секвестрация. Пиелозктазия справа.

В клинике детской хирургии диагноз был подтвержден и, в связи с прогрессированием внутригрудной гипертензии, после предоперационной подготовки и субкомпенсации вентиляционно-перфузионных соотношений и гемодинамики, принято решение об экстренном оперативном вмешательстве в объеме торакотомии и удалении кистозноизмененной части легкого.

Во время операции выполнена заднебоковая торакотомия в 4-м межреберье. Констатирована кистозно-аденоматозная мальформация верхней доли левого легкого – наличие кист от нескольких миллиметров до 2 см. С использованием ультрасонического скальпеля Harmonic выполнена типичная лобэктомия верхней доли левого легкого. Плевральная полость дренирована.

Послеоперационный диагноз: ВПР. Кистозно-аденоматозная мальформация левого легкого I типа (Stoker). Осл.: Синдром внутригрудного напряжения.

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

В дальнейшем состояние ребенка ухудшилось за счет дыхательной недостаточности, причиной которой явился открывшийся бронхиальный свищ. Выполнена реторакотомия и ушивание верхнедолевого бронхиального свища. В послеоперационном периоде параметры ИВЛ были несколько снижены, что привело к развитию компенсированного газового ацидоза.

В медикаментозную терапию входило парентеральное питание, антибактериальная терапия, кардиостимуляторы, гемостатическая терапия. Также ребёнок получал энтеральное зондовое питание.

Учитывая сохраняющееся смещение средостения вправо, периодическое отхождение воздуха по дренажу из плевральной полости – принято решение о проведении бронхоскопии с обтурацией главного бронха левого легкого поролоновой пломбой под рентгенологическим контролем, после чего прекратилось поступление воздуха из плевральной полости.

При рентгенологическом контроле органов грудной клетки отмечено уменьшение смещения тени средостения. Однако сохранялось сгущение рисунка правого легкого и ателектаз верхней доли правого легкого. Поэтому ребёнок был переведен на ИВЛ в режиме СРАР а в последующем - на спонтанное дыхание с подачей увлажненного кислорода. Консервативная терапия продолжалась в условиях реанимации, проводилась регулярная санация трахеобронхиального дерева. В результате количество хрипов уменьшилось, мокроты стало выделяться меньше.

По мере улучшения состояния ребёнка была выполнена бронхоскопия для удаления обтуратора главного бронха левого легкого. При дальнейшей стабилизации состояния ребёнок был выведен из отделения реанимации в профильное отделение. В консервативную терапию были включены бронхолитики, прокинетики, ЛФК - массаж с элементами дыхательной гимнастики.

При рентгенологическом контроле органов грудной клетки отмечена значительная тенденция к восстановлению физиологического положения органов средостения, расправление правого легкого.

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

Через 2 месяца и 19 дней после рождения и хирургического лечения ребенок в удовлетворительном состоянии выписан домой под наблюдение участкового врача.

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

Литература

1. Stocker J.T., Madewell J.E., Drake R.M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 2: 155-171.
2. Исаков Ю.Ф., Володин Н.Н., Гераськин А.В. Неонатальная хирургия. М: Медицина 2012; 345-450. (Isakov Yu.F., Volodin N. N., Geraskin A.V. Neonatal surgery. Moscow: Meditsina 2012; 345-450).
3. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М: Медицина 1994; 205-208. (Romero R., Peele Dzh., Dzhenti F., etc. Prenatal diagnostics of congenital developmental anomalies in fetal. M: Meditsina 1994; 205-208).
4. Медведев М.В. Пренатальная эхография: дифференциальный диагноз и прогноз. М: Реальное время 2012; 341-378. (Medvedev M.V. Prenatal sonography: differential diagnosis and forecast. M: Realnoe vremya 2012; 341-378).
5. Sauvat F., Michel J.L., Benachi A. et al. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 13: 4: 548-552.
6. Lujan M., Bosque M., Mirapeix R.M. et al. Late onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow up. *Respiration* 2002; 48: 2: 148-154.
7. Wilson R.D., Hedrick H.L., Liechty K.W. et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet* 2006; 36: 2: 151-155.
8. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Сп-Петербург 1996. (Ashkraft K.U., Holder T.M. Children's surgery. SPt 1996).
9. Ильина Н.А. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. Медицинская визуализация 2010; 2: 88-95. (Ilina N.A. Modern Methods of Radiology in Diagnostics Congenital Cystic Adenomatoid Malformation at Newborns and Children of Early Age. Medicinskaya vizualizaciya 2010; 2: 88-95).
10. Oh B.J., Lee J.S., Kim J.S. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults: clinical and CT evaluation of seven patients. *Respirology* 2006; 11: 496-501.