



**П.Н. ГРЕБНЕВ, А.Ю. ОСИПОВ**

Казанский государственный медицинский университет  
Детская республиканская клиническая больница, г. Казань

616.24-089-053.2

## Диагностика и хирургическое лечение секвестрации легких у детей

**Гребнев Павел Николаевич**

доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии  
420138, г. Казань, ул. Оренбургский Тракт, д. 140, тел. (843) 269-51-69

*Проведен анализ результатов диагностики и лечения 14 больных с секвестрацией легких (СЛ). Описаны анатомические формы и клинко-рентгенологические варианты СЛ, проведен анализ ошибочных диагнозов и трудности дифференциальной диагностики СЛ на догоспитальном и госпитальном этапах. Представлены основные варианты хирургического лечения данного порока развития легких.*

**Ключевые слова:** дети, секвестрация легких, хирургическое лечение.

**P.N. GREBNEV, A.J. OSIPOV**

Kazan State Medical University  
Children`s Republican Clinical Hospital, Kazan

## Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration in children

*Analysis of results of diagnosis and treatment of 14 patients with pulmonary sequestration SL is conducted. Anatomical and clinical-radiologic variants of the SL, the analysis of erroneous diagnoses and the difficulties of differential diagnosis of SL in the pre-admission and hospital stages are described. It is presented the main variants for surgical treatment this of pulmonary malformation of light in our clinic.*

**Keywords:** children, pulmonary sequestration, surgical treatment.

Секвестрация легкого (СЛ) относится к редким порокам развития, обусловленным комбинированным нарушением развития всех структур, образующих легкое, при котором участок легочной ткани, частично или полностью отделившийся на ранних стадиях эмбриогенеза, развивается независимо от основного легкого, представляя полностью эктопированную ткань, или располагается внутри функционирующей ткани легкого. СЛ имеет изолированную бронхиальную систему и одну или несколько аномальных артерий, отходящих чаще от аорты или ее ветвей.

Термин «секвестрация» в 1946 году ввел D. Прысе, ему же принадлежит заслуга глубокого изучения этого порока развития

легких [11]. Этот термин используется до настоящего времени, хотя не является удачным, так как речь идет о жизнеспособном порочно сформированном участке легкого. В то же время в литературе иногда используются другие названия СЛ [12]. Наиболее удачным названием этой патологии является «сепарация легкого», на что указывает ряд зарубежных и отечественных исследователей [6].

Тератогенный период этого сложного порока относится к ранней эмбриональной фазе. До настоящего времени преимущественное признание имеет теория тракции, выдвинутая еще в 1946 году D. Прысе [11]. Легочная артерия развивается из сосудистого сплетения, связанного с дорсальной и вен-



тральной аортой. В процессе развития легкого связи с аортой прерываются. Если происходит нарушение эмбриогенеза, то нередуцированные ветви первичной аорты отщипывают часть первичного легкого в результате тракции и сдавления бронха. В дальнейшем они превращаются в аномальные артерии, кровоснабжающие одну из ветвей развивающегося бронхиального дерева. СЛ может сочетаться с другими пороками развития [2, 5, 10].

Как и большинство исследователей, мы выделяем две анатомические формы СЛ: внутридолевую и внедолевую [1, 10]. При внутридолевой форме секвестрированный участок не имеет своего плеврального листка и находится среди воздушной легочной ткани, но обязательно имеет один или несколько aberrантных сосудов. Связей секвестрированного участка с окружающей легочной тканью через нормальные бронхи, ветви легочной артерии и вены, как правило, нет. При внедолевой форме секвестрированный участок имеет собственную висцеральную плевро и может располагаться в междолевых щелях, средостении, полости перикарда, под диафрагмой, в толще грудной стенки, на шее. Кровоснабжение осуществляется aberrантным сосудом, отходящим чаще от грудной или брюшной аорты. Имеются сообщения о кровоснабжении секвестрированного участка легкого из системы легочной артерии при внедолевой форме [8, 9]. Описано одновременное существование внутри- и внедолевой секвестрации [4, 5]. Частота СЛ среди хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ), по данным разных авторов, составляет 0,8-2% [1, 7].

С 1981 по 2006 год в нашей клинике проходили обследование и лечение 14 детей с СЛ. В возрасте от 5 месяцев до 1 года были 2 пациента, 4-7 лет — 5 детей, 11-15 лет — 7 больных. Среди них было 5 мальчиков и 9 девочек. Половина пациентов попали в поле зрения детских хирургов в возрасте старше 10 лет.

Внутридолевая СЛ локализовалась в зоне базальных сегментов у 8 больных, в одном случае располагалась в верхней доле левого легкого. Внедолевая форма СЛ отмечена у 5 больных — в трех случаях патологическая ткань легкого располагалась над диафрагмой, в одном случае прилегала к передне-боковой поверхности перикарда и в одном случае тесно прилегала к верхней доле в верхнем отделе плевральной полости.

Диагностика СЛ до настоящего времени представляет непростую задачу, особенно на догоспитальном этапе. Больные поступали в клинику с различными диагнозами: деструктивная пневмония (БДЛ), абсцесс легкого, киста легкого, опухоль грудной полости, туберкулез легкого. Часто они безрезультатно получали противовоспалительную терапию, в том числе и у фтизиатров. Использование обычных рентгенологических методов исследования не всегда позволяет однозначно интерпретировать их результаты. В результате у большинства больных окончательный диагноз СЛ был установлен в ходе оперативного вмешательства.

В зависимости от клинической картины больные разделены на две группы: СЛ с отсутствием клинической симптоматики — выявлялась во время рентгенологического обследования, у другой группы больных отмечались признаки хронического воспалительного процесса в легких: продуктивный и непродуктивный кашель, болевой синдром, симптомы интоксикации.

Уточнить диагноз позволяли дополнительные методы исследования — у больных были выполнены различные варианты рентгенологической диагностики: рентгенография грудной клетки (14), томография (2), РКТ (6), бронхография (6), бронхоскопия (12) аортография (2), ангиопульмонография (1). Правильный диагноз до операции был установлен у 2 больных, в других случаях СЛ выявлена при оперативном вмешательстве. Следует отметить, что появление современных высоко-

технологичных методов исследования: РКТ, аортографии, ангиопульмонографии значительно расширяет диагностические возможности в определении точного диагноза до оперативного лечения.

Суммируя клинические данные и результаты рентгенологических исследований, мы выделили следующие встретившиеся варианты СЛ:

1. Кистозно-абсцедирующий вариант СЛ (9 больных). Клиническая картина соответствовала хроническому нагноительному процессу в легких. В течение длительного времени больных беспокоил сухой или продуктивный кашель, а в периоды обострения появление гнойной мокроты, умеренных болей в груди на стороне поражения, одышки при физической нагрузке, симптомов интоксикации: слабости, утомляемости, потливости. В 2 случаях прогрессирование воспалительного процесса в легочной ткани привело к плевральным осложнениям. При рентгенологических исследованиях на фоне выраженной деформации сосудисто-бронхиального рисунка визуализировались множественные полостные образования — от 0,5 до нескольких сантиметров в диаметре. Часть полостных образований содержала жидкостный компонент. При бронхологическом исследовании эндоскопическая картина чаще соответствовала катарально-гнойному эндобронхиту на стороне поражения. На бронхограммах бронхи соседних сегментов были оттеснены патологическим образованием и сближены, контрастное вещество в полость кист не проникало. Окончательно определиться с диагнозом до операции позволяет выполнение аортографии.

В качестве примера кистозно-абсцедирующего варианта СЛ приводим следующее наблюдение: Больная Ф., 1 г. 7 мес., неоднократно находилась на стационарном лечении по поводу пневмонии, бронхита по месту жительства. В июне 2004 года с целью дальнейшего обследования и лечения поступила в пульмонологическое отделение ДРКБ, где проведены РКТ, бронхологическое обследование. При УЗИ было обнаружено высокое расположение правой почки. После проведенного обследования был выставлен предварительный диагноз: поликистоз нижней доли правого легкого, высокое расположение правой почки. Для уточнения диагноза 28.09.04 г. проведена аортография, которая подтвердила дистопию (высокое расположение) правой почки с наличием добавочной артерии к нижнему полюсу дистопированной почки. Кроме того, было выявлено, что на уровне Th<sub>xii</sub> от аорты отходит дополнительная артерия к нижней доле правого легкого диаметром 2,8 мм, с контрастированием нижней доли правого легкого. Клинический диагноз: секвестрация нижней доли правого легкого, дистопия правой почки. 06.10.04 г. операция — торакотомия, удаление нижней доли правого легкого. Послеоперационный период протекал без осложнений, больная выписана в удовлетворительном состоянии. Окончательный диагноз: внутрилегочная секвестрация нижней доли правого легкого, кистозно-абсцедирующая форма. Дистопия правой почки без нарушения уродинамики.

2. Псевдотуморозный вариант СЛ (4 больных). Характеризуется бедностью или отсутствием клинических симптомов. У 2 больных с этим вариантом СЛ патология была выявлена случайно, при рентгенологическом исследовании органов грудной полости. На рентгенограммах гомогенные интенсивные тени с четкими контурами. При бронхографии контрастное вещество в патологическое образование не попадало. Макроскопически СЛ в этом случае была похожа на ателектазированную легочную ткань или ткань селезенки, внутри располагались несколько кистозных полостей. На гистологических срезах препарата стенки кист покрыты цилиндрическим эпителием, легочная ткань по строению соответствует легкому плоду. Приводим



одно из наших наблюдений: Больной Ш., 5 мес. 19 дн., поступил в ДРКБ на обследование по поводу выявленного при рентгенографии грудной клетки затенения в верхних отделах слева. До этого лечился амбулаторно у педиатра от коклюша. Были проведены УЗИ, РКТ, рентгеноскопия под ЭОП органов грудной полости, которые указывали на наличие объемного образования средостения слева. Предварительные диагнозы: дермоидная киста средостения, легочная секвестрация. 09.11.00 г. операция — торакотомия слева, удаление СЛ. В ходе оперативного вмешательства обнаружены три аномальных сосуда, идущих к дуге аорты. Сосуды перевязаны, пересечены. Произведено удаление секвестрированной легочной ткани. Окончательный диагноз: внедолевая секвестрация слева, псевдотуморозная форма. В послеоперационном периоде осложнений не было, ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

3. Бронхоэктатический вариант СЛ (1 больной), формирующийся в результате вторично возникающего сообщения с бронхиальным деревом вследствие расплавления пограничной легочной ткани на фоне повторных воспалительных реакций в легком. Клиническая картина соответствовала хроническому рецидивирующему воспалительному процессу в легких с присоединением плевральных осложнений.

Из 14 больных, обратившихся в нашу клинику, 13 были оперированы, 1 больная находится под наблюдением. При внутридолевой форме СЛ у 6 пациентов была выполнена операция по удалению пораженной доли легкого, в 2 случаях — удаление сегментов. В случаях внедолевой формы СЛ проведено удаление дополнительной секвестрированной легочной ткани. Во время всех операций проводилось выделение и обработка аномальных сосудов. Анализ наших наблюдений больных с СЛ подтверждает необходимость оперативного лечения этого порока развития легких после его выявления, независимо от выраженности клинических проявлений. Это совпадает с мнением других исследователей [1, 6]. Консервативное лечение может быть использовано для устранения выраженного воспалительного процесса в участке СЛ и возможных гнойных осложнений в легочной ткани и плевральной полости и, таким образом, является этапом предоперационной подготовки.

В ходе операции у большинства больных в плевральной полости имел место спаечный процесс разной степени выраженности. Разъединение и пересечение спаек представляло опасность из-за возможности повреждения дополнительных сосудов, находящихся в этих сращениях. Особый риск в этом аспекте имел место в тех случаях, когда диагноз СЛ у больного до операции как один из вариантов интерпретации клинкорентгенологических данных не предполагался. Пересечение нелигированного aberrантного сосуда приводит к массивному кровотечению и может закончиться смертью больного, на что указывают ряд авторов [1, 3]. Таким образом, мы считаем, что наличие триады симптомов, характерных для СЛ, — локализация в зоне базальных сегментов кистовидного образования с обедненным легочным рисунком вокруг и отсутствие связи с бронхиальным деревом (отсутствие контрастированных бронхов в зоне затемнения и вокруг нее, по данным бронхографии) — является показанием для проведения РКТ в сосудистом режиме и аортографии (АГ) с целью уточнения диагноза. Выполнение АГ, кроме подтверждения диагноза СЛ, позволяет судить о количестве аномальных сосудов, их топографии, что сводит риск выполнения операции к минимуму. У обследованных и лечившихся у нас больных секвестрированная ткань легкого получала кровоснабжение дополнительными сосудами, отходившими от дуги аорты, грудного и брюшного ее отделов. Количество aberrантных сосудов — от 1 до 3, их диаметр — от 2 до 8 мм. Мы встретили следующие варианты отхождения аномальных сосудов от аорты: дуга аорты — у 1 больного,

грудной и брюшной отдел аорты — у 7 и 5 пациентов соответственно, в 1 случае сосуды отходили от грудного и брюшного отделов аорты.

Учитывая различные варианты сосудистой архитектоники, необходимо особенно тщательно перевязывать добавочные сосуды, идущие к секвестрированной ткани легкого. При хирургических манипуляциях по поводу кисты или гнойных процессах легочной ткани необходимо помнить о возможном существовании СЛ и наличии дополнительных сосудов к ней.

Отдаленные результаты операций, выполненных у проанализированных больных, хорошие, прослежены у всех пациентов.

#### ВЫВОДЫ:

1. Своевременная ранняя диагностика СЛ вызывает определенные трудности из-за редкости патологии, отсутствия характерных симптомов и настороженности по врожденной патологии легких, сложности инструментальных, рентгенологических исследований и трудности их однозначной интерпретации.

2. Основным методом диагностики является рентгенологический, включающий в себя обзорную рентгенографию, томографию, РКТ в сосудистом режиме, бронхологическое обследование и контрастное исследование сосудов (аортография).

3. Триада симптомов, которая позволяет заподозрить СЛ, это: локализация в зоне базальных сегментов, кистовидное образование с обедненным легочным рисунком вокруг и данные бронхографии: отсутствие связи с бронхиальным деревом — контрастированных бронхов в зоне затемнения и вокруг нее нет. Обнаружение при аортографии аномального aberrантного сосуда позволяет окончательно определиться с диагнозом СЛ.

4. Важна своевременная ранняя диагностика порока развития до развития осложнений.

5. Оперативное вмешательство является основным методом лечения данного порока развития легких и дает хороший результат.

#### ЛИТЕРАТУРА

- Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В. // Пороки развития и наследственные заболевания легких. — Учебное пособие. — Самара, 2003.
- Гринберг Л.М., Худяков Л.М., Мезенцев И.А. // Вест. рентг. и радиол., 1990. — № 4. — С. 16-20.
- Дужий И.Д., Тertyшный Н.Г. // Клинич. хир., 1989. — № 10. — С. 35-36.
- Картавова В.А., Левашев Ю.Н., Некласов Ю.Ф. и др. // Груд. хир., 1984. — № 5. — С. 31-36.
- Коновалов Ю.Н. // Труды ленинградского научного общества патологоанатомов. — 1974. — Т. 15. — С. 149-151.
- Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлушин А.В. // Аномалии и пороки развития легких. — НГМА. — Н. Новгород, 2000.
- Рокицкий М.Р., Гребнев П.Н., Осипов А.Ю. // Детская хирургия, 1998. — № 1. — С. 54-57.
- Феофилов Г.Л., Хроменков И.Х. // Сов. мед., 1970. — № 8. — С. 147-148.
- Феофилов Г.Л. // Груд. хир., 1977. — № 3. — С. 68-72.
- Ashcroft K., Holcomb G., Murphy J.P. // Pediatric Surgery (Hardcover) — 4 edition (December 27, 2004), Saunders.
- Pryce D. // J.Path. Bact. — 1946. — Vol. 58. — P. 457-467.
- Sade R.M., Clouse M., Ellis F.H. // Am. Thorac. Surg. — 1974. — Vol. 18. — P. 644-658.