

Дубова Е.А., Павлов К.А., Кучеров Ю.И., Жиркова Ю.В., Кулабухова Е.А., Щёголев А.И.

## ВНЕЛЕГОЧНАЯ СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКОГО

ФГУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздравсоцразвития, Москва

Dubova E.A., Pavlov K.A., Kucherov Y.I., Zhirkov U.V., Kulabukhova E.A., Shchegolev A.I.

## EXTRAPULMONARY SEQUESTRATION OF LUNG

### Резюме

Представлены данные литературы и собственные наблюдения экстралобарной секвестрации легкого в грудной полости и забрюшинном пространстве. Отмечены возможные причины развития секвестрации легкого, морфологические особенности строения, а также принципы диагностики и лечения.

**Ключевые слова:** легочная секвестрация, экстралобарная секвестрация, морфология.

### Abstract

*Patient cases of extralobar lung sequestration located in the chest and retroperitoneal space and literature review on this topic are presented by the authors.*

**Key words:** pulmonary sequestration, extralobar sequestration, morphology.

Секвестрация легкого (легочная секвестрация, бронхолегочная секвестрация, секвестрированная доля легкого) – это врожденный порок развития, при котором аномальный фрагмент легочной ткани не имеет связи с бронхами, а его кровоснабжение осуществляется аномальной артерией, чаще всего добавочной ветвью нисходящей аорты [30]. Данная аномалия составляет порядка 1–6% от всех пороков развития легких и относится к группе кистозных образований легких у детей [3, 5].

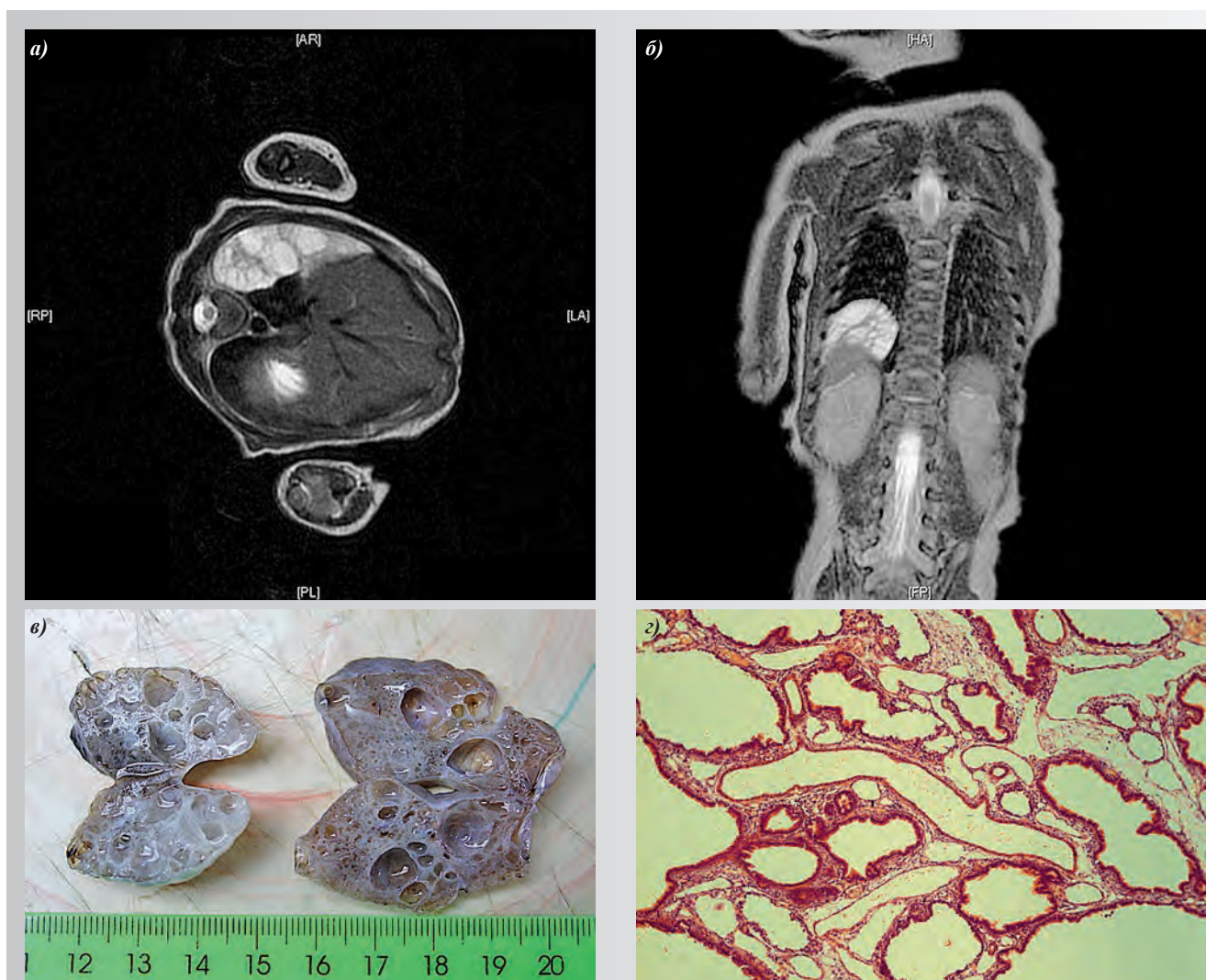
В зависимости от локализации выделяют две разновидности секвестраций легкого: внутрилегочную (интралобарную секвестрацию, ИЛС), при которой секвестр покрыт висцеральным листком плевры пораженного легкого, и внелегочную (экстралобарную секвестрацию, ЭЛС), при которой секвестр расположен за пределами висцерального листка плевры. ИЛС встречается почти в 3 раза чаще, чем ЭЛС, однако последняя имеет большее клиническое значение [27].

ЭЛС представляет собой участки легочной ткани, расположенные вне висцеральной плевры и не связанные с бронхиальным деревом. Предполагается, что ЭЛС развивается из дополнительных выпячиваний первичной кишки, теряющих с ней связь, и поэтому не связанных с формирующимися легкими [32]. В редких наблюдениях сохраняется связь секвестра с другими производными первичной кишки, чаще с пищеводом и желудком.

Клинически ЭЛС проявляется цианозом, одышкой и проблемами с кормлением ребенка. Часто указанные симптомы возникают уже в первый день жизни. Редкий, но опасный симптом ЭЛС – развитие острой сердечной недостаточности, возникающее вследствие объемной перегрузки сердца и связанное с действующими артериовенозными шунтами в секвестре [14]. Кроме того, ЭЛС могут сочетаться с неиммунной водянкой плода, анасаркой, гидротораксом и местными отеками как у новорожденного, так и у матери [2, 33].

Почти в 25% наблюдений диагноз ЭЛС устанавливается пренатально, а у 60% пациентов – в течение первых трех месяцев жизни [4]. Однако у 10% пациентов заболевание протекает бессимптомно и выявляется в подростковом или более старшем возрасте [7]. У мальчиков данная патология выявляется в 3–4 раза чаще, чем у девочек [29].

ЭЛС чаще расположена слева и нередко сочетается с различными мальформациями [30]. В половине наблюдений ЭЛС выявляется врожденная аденоматоидная мальформация легкого (ВАМЛ) 2-го типа, поражающая, как правило, ткань секвестра и, реже, одну из долей легкого. Другие частые сопутствующие аномалии, встречающиеся более чем у половины пациентов, – бронхогенные кисты, сердечные и сосудистые мальформации, трахео- и бронхопищеводные свищи, воронкообразные деформации грудной клетки, а также



**Рис. 1.** Внелегочная секвестрация легкого:

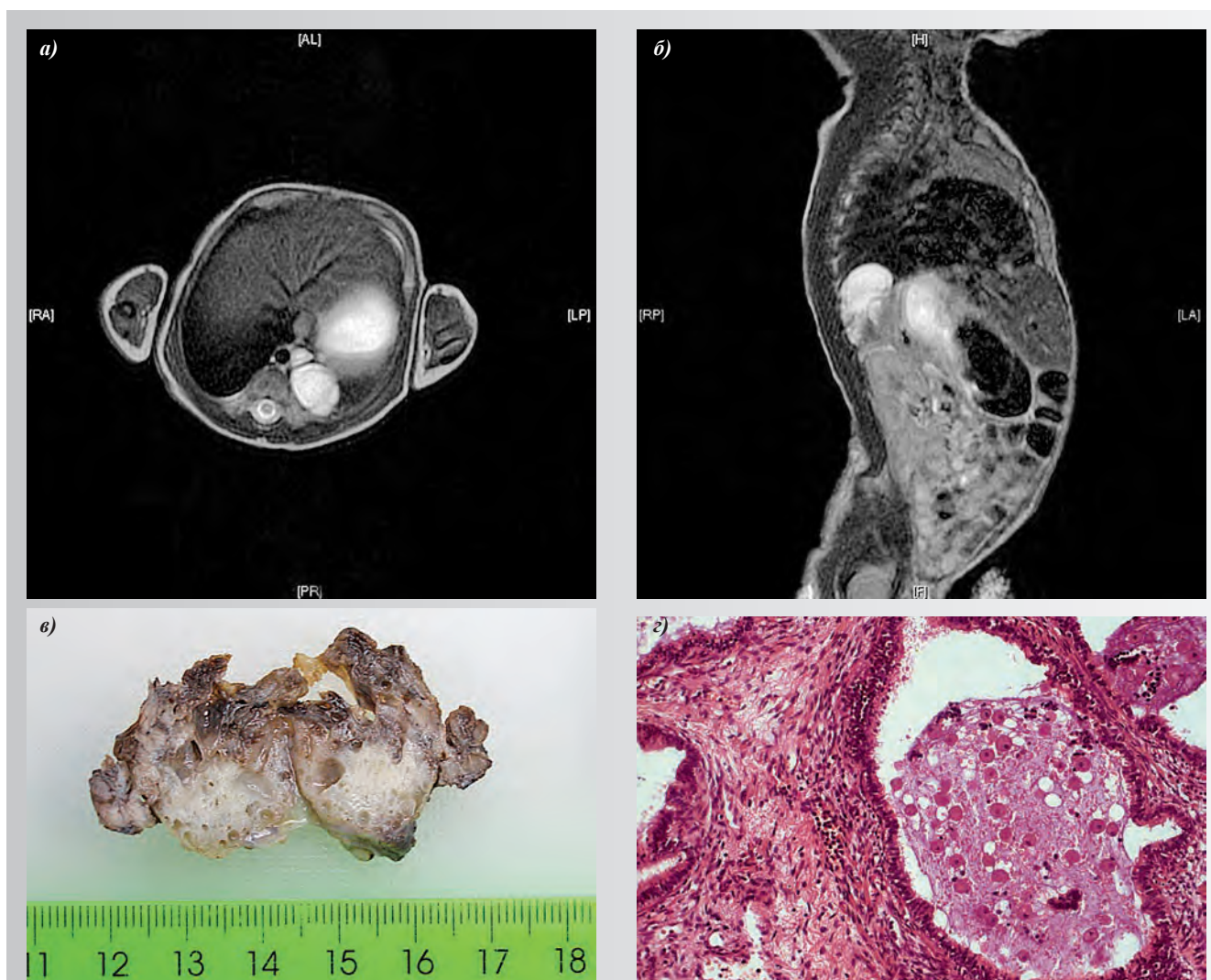
а) МР-томограмма в аксиальной проекции, режим T2ВИ; б) МР-томограмма в коронарной проекции, режим T2ВИ; в) операционный материал, вид на разрезе; г) аденоматозные кисты различного размера и диаметра, выстланные уплощенным эпителием бронхиального типа, окраска гематоксилином и эозином,  $\times 100$

диафрагмальные грыжи с сопутствующей гипоплазией легкого, выявляющиеся в 25% наблюдений ЭЛС [16, 24].

При УЗИ плода ЭЛС в типичных случаях определяется как эхопозитивное гомогенное образование с четкими границами. Диагноз подтверждается доплеровским исследованием и МРТ, во время которых выявляются ветви крупных артерий, кровоснабжающие данное образование, а также сопутствующие аномалии развития [1]. При наличии в ЭЛС ВАМЛ 2-го типа образование может обладать лучевыми характеристиками как секвестрации, так и аденоматоидной мальформации [4].

ЭЛМ, расположенные в брюшной полости, при УЗИ выглядят как неравномерно эхогенные образования, обычно находящиеся выше почечных артерий. В большинстве наблюдений они получают кровь из ветвей крупных артерий, непосредственно отходящих от аорты [26]. Спиральная компьютерная томография [13] и цветное доплеровское сканирование [23] позволяют определить источники и ход сосудов, питающих секвестр.

Макроскопически в типичных случаях ЭЛС представляют собой одиночные округлые или овальные образования диаметром от 0,5 до 15 см, лежащие между базальной поверхностью нижней доли и диа-



**Рис. 2.** Забрюшинная секвестрация легкого:

а) МР-томограмма в аксиальной проекции, режим T2ВИ; б) МР-томограмма в сагиттальной проекции, режим T2ВИ; в) операционный материал, вид на разрезе; г) аденоматозные кисты с аморфным эозинофильным содержимым и клеточным детритом в просвете, окраска гематоксилином и эозином,  $\times 200$

фрагмой. По данным R.M. Conran [4], среди 50 изученных наблюдений ЭЛС 48% из них были расположены в левой половине грудной клетки, 20% – в правой, 8% – в переднем средостении, 6% – в заднем средостении и 18% – под диафрагмой. В 10% наблюдений ЭЛС выявляется в брюшной полости [1]. В литературе имеются единичные описания интраперикардиальной локализации ЭЛС [34, 35].

Более чем в 80% наблюдений участки легочной секвестрации кровоснабжаются посредством прямых ветвей, отходящих от грудной или брюшной аорты, в остальных случаях секвестры – ветвями аорты (чаще веточками от подключичных и селе-

зеночной артерий) [11, 12]. Ветви легочной артерии принимают участие в кровоснабжении ЭЛС лишь в 5% наблюдений. Более чем в 80% наблюдений венозный отток идет в полые вены, в оставшихся венозная кровь оттекает в легочные вены [4, 30].

Почти в трети наблюдений образование снаружи покрыто гладкой или частично сморщенной плеврой с хорошо выраженной сетью лимфатических сосудов под ней. На разрезе секвестр представлен однородной тканью от розового до желто-коричневого цвета, по внешнему виду напоминающей обычную ткань легкого. В ткани образования могут наблюдаться скопления мелких кист [30].

Микроскопически ЭЛС представлены множеством бронхиол примерно одного размера, альвеолярных ходов и альвеол, формирующих ацинус обычного строения. Диаметр альвеол и альвеолярных ходов в 2–5 раз больше обычного, а их просвет выстлан плоским, а на отдельных участках вакуолизированным кубическим эпителием, клетки которого богаты гликогеном и напоминают эмбриональные эпителиоциты. Бронхиолы на поперечном сечении часто имеют звездчатый вид за счет выступающих в просвет выростов кубического или призматического псевдомногорядного эпителия. Стенка большинства бронхиол неполноценна, поскольку представлена пучками гладкомышечных и коллагеновых волокон с расположенными между ними единичными хрящевыми пластинками [31].

В половине наблюдений ткань ЭЛС частично или полностью представлена тесно прилежащими друг к другу расширенными бронхиолоподобными структурами, характерными для ВАМЛ 2-го типа [30, 31]. Другой типичный признак сочетания ЭЛС и ВАМЛ 2-го типа – наличие волокон поперечно-полосатой мышечной ткани в стенке бронхиолоподобных образований, так называемой рабдомиоматозной дисплазии [4, 15]. Кроме того, в участках ЭЛС могут отмечаться многочисленные расширенные лимфатические сосуды, расположенные субплеврально или вокруг бронхов и кровеносных сосудов, что может напоминать картину врожденной легочной лимфангиоэктазии. В редких наблюдениях могут присутствовать мелкие инфаркты, артерииты и очаги воспаления.

Прогноз при ЭЛС, расположенных в брюшной полости, обычно лучше, чем при внутригрудных ЭЛС. При последних чаще развиваются неиммунная водянка плода и гипоплазия легких. Среди других осложнений ЭЛС следует отметить развитие грибковой инфекции [8], туберкулеза [6], легочного кровотечения [25], массивного гемоторакса [10], а также доброкачественных опухолей [18] и даже злокачественной трансформации [9]. К тому же ЭЛС, лежащие в брюшной полости, могут вызывать сдавление пищевода или желудка и развитие многоводия [1].

Одни авторы [28] рекомендуют проводить консервативное лечение, а хирургическую резекцию патологического участка выполнять лишь при развитии осложнений. По мнению других [1], следует проводить секвестрэктомия сразу после рождения.

## Приводим собственные наблюдения

### *Наблюдение 1.*

Новорожденный доношенный мальчик от четвертой беременности, вторых своевременных самопроизвольных родов женщины Г., 32 лет. Масса при рождении – 3130 г, длина – 52 см. На 21-й неделе беременности при УЗИ у плода впервые были обнаружены множественные кисты правого легкого.

При рождении состояние ребенка средней степени тяжести, сердечно-легочная деятельность удовлетворительная, признаков дыхательной недостаточности нет. Дыхание пузильное, проводится во все отделы. Начато кормление.

Данные лабораторных методов исследования – в пределах возрастной нормы.

При рентгенографии органов грудной клетки легочные поля прозрачные, наблюдается усиление прикорневого бронхососудистого рисунка. Купола диафрагмы четкие, сердце и крупные сосуды без видимой патологии. В правой плевральной полости в базальных отделах имеется объемное образование, которое занимает правый реберно-диафрагмальный синус.

На ЭКГ – ритм синусовый, умеренная тахикардия – 162 удара в минуту.

При Эхо-КТ данных за врожденный порок сердца не определяется, полости сердца не расширены.

При УЗИ головного мозга его структуры расположены правильно, зрелость соответствует возрасту, боковые желудочки на уровне переднего рога D=S=2 мм, ликворная система не расширена, эхогенность ликвора без особенностей, контуры сосудистых сплетений ровные. При УЗИ органов брюшной полости вертикальный размер правой доли печени – 56 мм. Селезенка и надпочечники без патологии. Правая почка – 47х27х23 мм, паренхима – 10 мм, ЧЛС не расширена. Левая почка – 39х23х25 мм, паренхима – 10 мм.

При МРТ органов грудной и брюшной полости на серии МР томограмм печень и селезенка расположены типично. В грудной полости на уровне базальных сегментов правого легкого выявляется жидкостное образование, прилежащее к диафрагме и правым отделам сердца и уходящее к заднему и правому боковому костальным синусам (рис. 1 а, б). Аорта расположена типично. Органы средостения не смещены. Достоверных данных за приводящий артериальный сосуд не получено. Признаков распространения в брюшную полость

не выявлено. Слева отмечается умеренное понижение прозрачности легочной ткани, усиление и обогащение легочного рисунка.

**Заключение:** кистозное образование в грудной полости справа, вероятнее всего, следует рассматривать как легочный секвестр.

На 10-е сутки жизни ребенку выполнена операция. Произведена правосторонняя задняя торакотомия в V межреберье, вскрыта плевральная полость. При осмотре правое легкое воздушное, в нижних отделах плевральной полости определяются два участка безвоздушной ткани темно-вишневого цвета тестоватой консистенции, содержащие множество кист, размерами 4х2 и 3х2 см. Эти образования не участвуют в акте дыхания, имеют сосудистые ножки, уходящие к куполу диафрагмы и не связанные с тканью легкого. Сосудистые ножки обоих образований прошиты, перевязаны, а сами образования по очереди удалены. Место выхода сосудов на куполе диафрагмы ушито.

На морфологическое исследование присланы два фрагмента ткани серо-красного цвета размерами 4,5х2,5х2 и 2,3х2х1,5 см, на разрезе в виде множества кист, диаметром от 1 до 7 мм, заполненных прозрачным слизеобразным содержимым (рис. 1 в). При микроскопическом исследовании обоих кусочков определяется множество аденоматозных кист различного размера и диаметра, выстланных несколько уплощенным эпителием бронхиального типа (рис. 1 г). Среди таких кист встречаются альвеолы и бронхи обычного строения. Гистологическая картина соответствует аденоматоидной мальформации 2-го типа (по Стокеру) в секвестрах легкого.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На 9-е сутки после операции ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового врача и хирурга по месту жительства.

#### *Наблюдение 2.*

Новорожденный мальчик от первой беременности, первых своевременных самопроизвольных родов женщины В. Масса тела при рождении – 2470 г, длина – 48 см. Из анамнеза известно, что на 24–25-й неделе беременности при УЗИ плода выявлены признаки секвестрации левого легкого в виде образования кистозно-солидной структуры, расположенного в нижних отделах грудной полости слева.

При рождении состояние ребенка средней степени тяжести. Сердечная деятельность удовлетворительная. Дыхание пуэрильное, проводится во все отделы легкого, хрипов нет. Признаков дыхательной недостаточности нет. Ребенок поступил в отделение хирургии новорожденных для дополнительного обследования.

Данные лабораторных методов исследования в пределах возрастной нормы. При рентгенографии органов грудной клетки и брюшной полости легочные поля прозрачные, без очаговых и инфильтративных теней. Купола диафрагмы четкие, сердце и крупные сосуды без видимой патологии. На ЭКГ ритм синусовый, ЭКГ в пределах возрастной нормы. При Эхо-КГ полости сердца не расширены, пороков сердца не выявлено. При УЗИ органов брюшной полости вертикальный размер правой доли печени 52 мм, селезенка и надпочечники без патологии. Правая почка 42х21х20 мм, паренхима – 10 мм. Левая почка 44х22х20 мм, паренхима – 10 мм.

При МРТ органов грудной клетки на серии МР томограмм паравертебрально и паракостально сзади в заднем костно-диафрагмальном синусе на уровне Th8–Th11 определяется объемное образование размером 3,2'2,7'1,5 см с четкими ровными контурами неоднородной структуры, дольчатого строения, не имеющее связи с корнем легкого. Образование прилежит к заднему скату левого купола диафрагмы, позвоночнику и аорте. Нельзя исключить, что образование частично расположено под диафрагмой. Определяется дополнительный артериальный сосуд, отходящий от аорты на уровне диафрагмы и питающий данное образование. Жидкости в плевральных полостях нет. Печень и селезенка расположены типично, структура их не изменена. Почки обычной формы и размеров, структура их без особенностей, дифференциация на корковое и мозговое вещество не снижена. Надпочечники расположены обычно, структура их однородная.

**Заключение:** объемное образование в заднем костно-диафрагмальном синусе левой плевральной полости, вероятнее всего, следует рассценивать как секвестрацию легкого.

Ребенку была выполнена операция (на 10-е сутки жизни). При торакоскопической ревизии левой плевральной полости легкое воздушно, целостность диафрагмы не нарушена. В заднем медиастинальном отделе определяется выпячивание диаме-

тром до 3 см. Выполнено рассечение мышечного слоя диафрагмы над образованием забрюшинного пространства, начата мобилизация последнего. При манипуляциях вскрылась одна из кистозных полостей образования и выделилось небольшое количество прозрачной слизистой жидкости. Учитывая неясную дифференцировку тканей и технические трудности при мобилизации, выполнена конверсия. Произведена торакофренотомия слева. Тупо и остро из забрюшинного пространства выделено объемное образование смешанного солидно-кистозного строения, которое интимно прилежало к диафрагме в медиальном отделе. Питающий сосуд диаметром 3 мм, расположенный по медиальной поверхности образования, перевязан и пересечен. Образование полностью удалено, окружающие ткани интактны.

На морфологическое исследование прислан фрагмент ткани сероватого цвета эластической консистенции размером 3х2,7х1,2 см. На разрезе представлен серовато-розовой тканью с множественными кистами диаметром от 0,1 до 0,3 см (рис. 2 а).

При гистологическом исследовании в присланном фрагменте ткани на фоне одиночных бронхов нормального строения определяются многочисленные кисты малого и среднего диаметра, выстланные

цилиндрическим и кубическим эпителием местами с формированием сосочков. В просвете некоторых кист имеются аморфное эозинофильное содержимое и клеточный детрит (рис. 2 б). В стенке кист определяются пучки мышечных клеток и рыхлая волокнистая соединительная ткань.

**Заключение:** секвестрация легкого с явлениями кистозной аденоматозной трансформации 2 типа (по Стокеру).

Послеоперационный период без особенностей. Кормление начато на 1-е сутки после операции. Швы сняты на 8-е сутки после операции, рана зажила первичным натяжением. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение педиатра и детского хирурга по месту жительства.

В первом наблюдении представлено наблюдение экстралобарной секвестрации легкого, локализуемой в области нижней доли правого легкого. Во втором наблюдении речь идет о секвестрации легкого, расположенной в забрюшинном пространстве.

Данные наблюдения представляют, на наш взгляд, несомненный интерес в связи с относительной редкостью и малой изученностью подобных пороков развития, а также трудностями их дооперационной верификации и хирургического лечения.

## Список литературы

1. Azizkhan R.G., Crombleholme T.M. // *Pediatr. Surg. Int.* 2008. Vol. 24. P. 643–657.
2. Bratu I., Flageole H., Chen M.F. et al. // *J. Pediatr. Surg.* 2001. Vol. 36. P. 784–790.
3. Bush A., Hogg J., Chitty L.S. // *Prenat. Diagn.* 2008. Vol. 28. P. 604–611.
4. Conran R.M., Stocker J.T. // *Pediatr. Dev. Pathol.* 1999. Vol. 2. P. 454–463.
5. Corbett H.J., Humphrey G.M.E. // *Paediatr. Respir. Rev.* 2004. Vol. 5. P. 59–68.
6. Elia S., Alifano M., Gentile M. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1998. Vol. 66. P. 566–567.
7. Felker R.E., Tonkin I.L.D. // *Am. J. Roentgenol.* 1990. Vol. 154. P. 241–249.
8. Freixinet J., De Cos J., Rodriguez de Castro F. et al. // *Thorax.* 1995. Vol. 50. P. 810–811.
9. Gatzinsky P., Olling S. // *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988. Vol. 36. P. 290–291.
10. Guska S. // *Med. Arh.* 2004. Vol. 58. P. 55–58.
11. Ito F., Asaoka M., Nagai N., Hayakawa F. // *J. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 38. P. 626–628.
12. Kawai K., Koizumi M., Honma S. et al. // *Ann. Anat.* 2002. Vol. 184. P. 595–601.
13. Ko S.F., Ng S.H., Lee T.Y. et al. // *Am. J. Roentgenol.* 2000. Vol. 175. P. 1005–1012.
14. Landing B.H., Dixon L.G. // *Am. Rev. Respir. Dis.* 1979. Vol. 120. P. 151–185.
15. Lienicke U., Hammer H., Schneider M. et al. // *Pediatr. Pulmonol.* 2002. Vol. 34. P. 222–225.
16. MacKenzie T.C., Guttenberg M.E., Nisenbaum H.L. et al. // *Fetal. Diagn. Ther.* 2001. Vol. 16. P. 193–195.
17. Morad N.A., al-Malki T., e-Tahir M. // *Pathology.* 1997. Vol. 29. P. 218–220.
18. Paksoy N., Demircan A., Altiner M., Artvinli M. // *Thorax.* 1992. Vol. 47. P. 837–838.
19. Pegado C.S., Garcia A.G. // *Pediatr. Pathol.* 1994. Vol. 14. P. 781–786.
20. Pryce D.M. // *J. Pathol. Bacteriol.* 1946. Vol. 58. P. 457–467.
21. Quinn T.M., Hubbard A.M., Adzick N.S. // *J. Pediatr. Surg.* 1998. Vol. 33. P. 553–558.

22. Rokitansky C. *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie*, 3rd edn. – Vienna: Braumuller and Seidel. 1861. – 44 p.
23. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C. et al. // *Ultrasound. Obstet. Gynaecol.* 2005. Vol. 25. P. 128–133.
24. Saggese A., Carbonara A., Russo R. et al. // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2002. Vol. 12. P. 426–428.
25. Sato Y., Endo S., Saito N. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. Vol. 128. P. 778–779.
26. Sauerbrei E. // *J. Ultrasound. Med.* 1992. Vol. 10. P. 101–105.
27. Sauvanet A., Regnard J.F., Calanducci F. et al. // *Rev. Pneumol. Clin.* 1991. Vol. 47. P. 126–132.
28. Shanmugam G., MacArthur K., Pollock J.C. // *Eur. J. Cardio-thoracic Surgery.* 2005. Vol. 27. P. 45–52.
29. Stocker J.T. // *Semin. Diagn. Pathol.* 1986. Vol. 3. P. 106–121.
30. Stocker J.T. // *Pediatric pathology* / Eds. J.T.Stocker, L.P. Dehner. – Lippincott Williams & Wilkins. 2002. P. 458–462.
31. Stocker J.T. *Dail and Hammar's Pulmonary Pathology.* / Ed. J.F.Jr.Tomashefski. – Springer Science. 2008. Vol. I. P. 132–175.
32. Stocker J.T., Kagan-Hallet K. // *Am. J. Clin. Pathol.* 1979. Vol. 72. P. 917–925.
33. Upadhyay A., Aggarwal R., Choudhry S. // *Indian. Pediatr.* 2002. Vol. 39. P. 392–395.
34. Vreede I., Bilardo C.M., Rijn R.R. // *Pediatr. Cardiol.* 2008. Vol. 29. P. 980–982.
35. Yildiz K., Ozcan N., Cebi M. et al. // *J. Ultrasound. Med.* 2005. Vol. 24. P. 391–393.