

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

Н.А. Ильина^{1,2}, к. м. н., доцент, врач-рентгенолог;

И.Е. Тюрин³, д. м. н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии

¹ ГБУЗ «Детская городская больница № 1»,
ул. Авангардная, 14, Санкт-Петербург, 198205, Российская Федерация;

² ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»
Минздрава России,
ул. Кирочная, 41, Санкт-Петербург, 191015, Российская Федерация;

³ ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России,
ул. Баррикадная, 2/1, Москва, 125993, Российская Федерация

COMPUTED TOMOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF LUNG DISEASES IN NEONATES AND INFANTS

N.A. Il'ina^{1,2}, MD, PhD, Associate Professor, Radiologist;

I.E. Tyurin³, MD, PhD, DSc, Professor, Chief of Chair of Radiology and Nuclear Medicine

¹ Children's City Hospital № 1,
ul. Avangardnaya, 14, St. Petersburg, 198205, Russian Federation;

² North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov,
Ministry of Health of the Russian Federation,
ul. Kirochnaya, 41, St. Petersburg, 191015, Russian Federation;

³ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education,
Ministry of Health of the Russian Federation,
ul. Barrikadnaya, 2/1, Moscow, 125993, Russian Federation

Цель исследования – провести сопоставление клинично-лучевых и патоморфологических данных при кистозных изменениях в легких врожденного и приобретенного генеза для определения возможностей компьютерной томографии в выявлении и дифференциальной диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста.

Материал и методы. В исследование включены 185 новорожденных и детей раннего возраста, проходивших лечение с гистологической верификацией варианта фокального порока развития легкого за 20-летний период. Описаны сроки и алгоритм постнатального лучевого обследования, метод лечения, результаты динамического наблюдения с рентгенологическим и КТ-контролем у 83 больных в сроки от 6 мес до 16 лет.

Результаты. Представлена КТ-семиотика различных вариантов врожденных и приобретенных кистозных мальформаций легких, проведено сопоставление с патоморфологическими признаками. Совпадение результатов пренатальной лучевой диагностики пороков легких с окончательным диагнозом варианта порока отмечалось в 42,03% случаев, у 50% больных пренатально установленный диагноз после проведения КТ был изменен, а в 36,96% случаев это привело к коррекции тактики лечения.

Заключение. Компьютерная томография является экспертным методом лучевой диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста, который в 94,05% случаев

Objective. To carry out clinical, radiological, and pathological comparisons in congenital and acquired cystic lung changes to determine the capabilities of computed tomography (CT) in the detection and differential diagnosis of lung diseases in neonates and infants.

Material and methods. The authors describe their own clinical cases of 185 neonates and infants followed up and treated for variant focal lung malformation for 20 years, with their histological verification, the time and algorithm of a postnatal radiological examination, as well as a treatment option, and a follow-up with X-ray and CT monitoring in 83 patients during 6 months to 16 years.

Results. The CT semiotics of different variants of congenital and acquired cystic lung malformations are presented and compared with pathomorphological signs. The results of prenatal radiological diagnosis of lung diseases agreed with the final diagnosis of the type of disease in 42.03%; 50% of cases showed changes in the prenatal diagnosis established after CT; and this affected the concept of the patient and modified treatment policy in 36.96% of cases.

Conclusion. CT is an expert radiation diagnostic technique for lung diseases in neonates and infants, which contributed to an accurate differential diagnosis in 94.05% and to the change in the policy and timing of surgical treatment for focal lung malformations in 51.89%.

Index terms: lung diseases; cystic adenomatoid malformation of the lung; pulmonary sequestration; bronchogenic cyst;

способствовал точной дифференциальной диагностике, в 51,89% – изменению тактики и сроков хирургического лечения фокальных пороков развития легких.

Ключевые слова: пороки легких; кистозная аденоматозная мальформация легких; секвестрация легких; бронхогенная киста; бронхиальная атрезия; эмфизема легких; новорожденные; компьютерная томография; многосрезовая компьютерно-томографическая ангиография.

Для цитирования: Ильина Н.А., Тюрин И.Е. Компьютерная томография в диагностике пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2017; 98 (6): 285–96. DOI: 10.20862/0042-4676-2017-98-6-285-296

Для корреспонденции: Ильина Наталья Александровна; E-mail: ilyina-natal@mail.ru

bronchial atresia; pulmonary emphysema; neonates; computed tomography; multislice computed tomography angiography.

For citation: Il'ina N.A., Tyurin I.E. Computed tomography in the diagnosis of lung diseases in neonates and infants. *Vestnik Rentgenologii i Radiologii (Russian Journal of Radiology)*. 2017; 98 (6): 285–96 (in Russ.). DOI: 10.20862/0042-4676-2017-98-6-285-296

For correspondence: Natal'ya A. Il'ina; E-mail: ilyina-natal@mail.ru

Information about authors:

Il'ina N.A., orcid.org/0000-0003-2657-8778

Tyurin I.E., orcid.org/0000-0003-3931-1431

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Received September 22, 2017

Accepted October 5, 2017

Введение

В Российской Федерации заболевания органов дыхания занимают третье место среди причин младенческой смертности [1]. 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 [1–3], требующие хирургического лечения, в ряде случаев – экстренного [3–6].

К таким порокам развития легких следует отнести фокальные легочные мальформации: врожденную бронхиальную атрезию (БА), бронхогенные кисты (БК), кистозные аденоматозные мальформации (КАМ) и бронхо-

легочные секвестрации (БЛС) [7]. В большинстве научных статей и обзоров эти пороки обсуждаются с точки зрения этиологии, клиники и лучевых характеристик с акцентом на самое актуальное лучевое исследование и лечение [8–10], сопоставления же КТ-семиотики с результатами гистологических исследований встречаются лишь при описании единичных случаев [11].

Применение КТ у новорожденных и детей раннего возраста в нашей стране ограничено [12]. Во многом это связано с незнанием возможностей метода, неправильной интерпретацией полученных данных, отсутствием стандартной методики выполнения таких исследований, в том числе с выбором различных вариантов внутривенного контрастирования. При проведении КТ у детей, особенно раннего возрас-

та, также предъявляются высокие требования к ограничению лучевой нагрузки [13–15]. Перечисленные трудные и нерешенные вопросы диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста стали основанием для проведения данного исследования.

Материал и методы

Выполнен ретроспективный анализ результатов диагностики и лечения кистозных мальформаций легких у 239 детей, находившихся на лечении в Центре патологии новорожденных на базе Детской городской больницы № 1 г. Санкт-Петербурга с 1996 по 2016 г. 185 детей были оперированы (91 мальчик и 94 девочки). В зависимости от характера верифицированного патологического процесса все больные разделены на две группы (рис. 1).

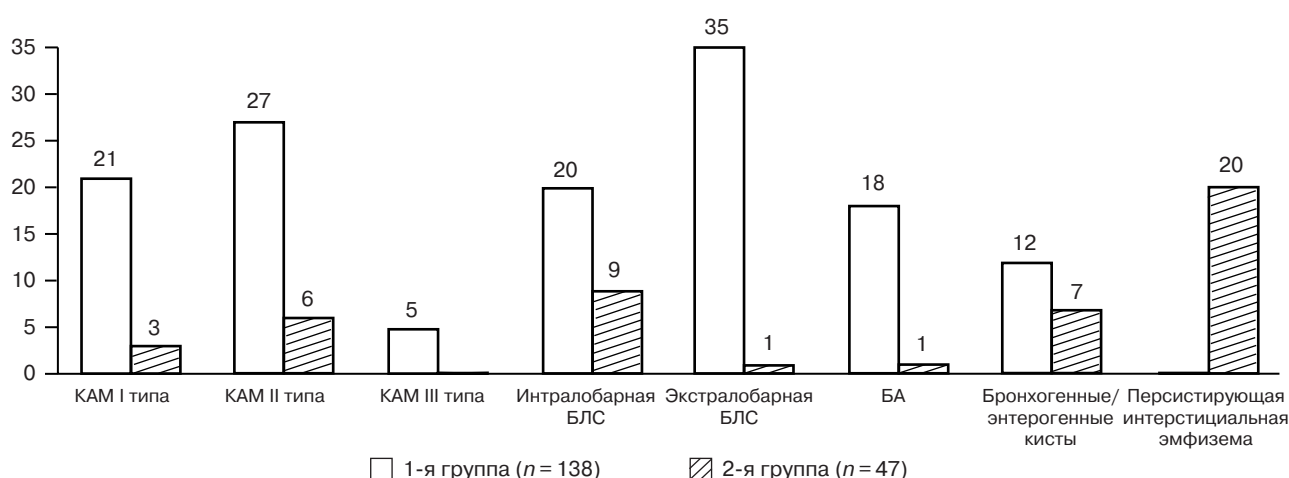


Рис. 1. Пороки развития легких, выявленные у новорожденных и детей раннего возраста (n = 185)

В 1-ю группу 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% от всех обследованных. Во 2-ю группу вошли 47 (25,41%) больных, у которых по данным предшествующего постнатального клинико-рентгенологического обследования предполагались воспалительные изменения в легких (17), пороки развития легких (19), киста легкого (4), врожденные диафрагмальные грыжи (3), объемные образования легких и средостения (4). При этом анамнестически было установлено, что у 9 (19,15%) детей 2-й группы с подтвержденными фокальными пороками развития пренатальное УЗИ ошибочно было расценено как норма.

Возраст больных варьировал от 4 часов жизни до 3 лет. Наиболее многочисленную группу в данном исследовании составили новорожденные – 156 (84,32%) человек, детей до года было 11,36%, а от 1 года до 3 лет – 4,32%. Распределение больных по полу и возрасту представлено в таблице.

Пациенты поступали в ДГБ № 1 в возрасте от 4 часов жизни до 2 лет 10 мес, при этом признаки ДН при поступлении в стационар диагностированы у 67 (36,22%) больных. Средний гестационный возраст составил 38,08 нед, а средняя масса тела при рождении – 3505 г. Оценка по шкале Апгар варьировала от 1/3 до 8/9 баллов (в среднем 7,56 балла), дети были от первых–третьих родов, неблагоприятные факторы течения беременности отмечены в 32,97% случаев, проанализированных в данном исследовании. При этом доля вирусно-бактериальных заболеваний матери составила 29,19%, а патологических зависимостей – 48,64% (преимущественно табакокурение – 86,11%, а также наркомания – 13,89% случаев).

Распределение больных по полу и возрасту (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

Рентгенограммы грудной клетки постнатально выполнялись у всех детей при поступлении в стационар, у 68,11% – в отделение реанимации новорожденных ДГБ № 1 с помощью палатного аппарата.

Всем больным компьютерную томографию (КТ) грудной полости проводили сразу при поступлении в стационар по экстренным показаниям или в течение первых 2 сут. Еще у 9 новорожденных после КТ выполняли МРТ грудной полости с бесконтрастной МР-ангиографией.

Для проведения КТ использовался аппарат «Sytec-2000i» фирмы General Electric, для МСКТ – мультidetекторные сканеры «Aquilion 32» фирмы Toshiba Medical Systems и «Somatom Definition AS 64» фирмы Siemens. Применялись специальные педиатрические протоколы и программы по снижению лучевой нагрузки. 62 больным выполнена МСКТ-ангиография (МСКТАГ) с использованием автоматического шприца, скорость введения контрастного вещества составляла от 1 до 2 мл/с. Использовались неионные контрастные препараты с концентрацией йода 270 и 300 мг йода/мл из расчета 1–2 мл/кг веса ребенка.

Постпроцессорная обработка изображений осуществлялась с использованием пакета программ 3D-преобразований, а также программ, включающих мультипланарные реформации (multiplanar reformations, MPR), проекции максимальных интенсивностей (maximum intensity projections, MIP) и объемные преобразования (volume rendering technique, VRT).

У всех новорожденных и детей раннего возраста КТ-исследования проводили под контролем частоты сердечных сокращений, частоты дыхания и сатурации. МСКТ грудной полости 36 (19,46%) новорожденным выполнялась без седации, на спокойном дыхании. 139 (75,13%) пациентам исследование проводилось под наркозом, но без интубации. 10 (5,41%) больных находились на ИВЛ в связи с клиническими проявлениями заболевания и, соответственно, КТ им выполняли в условиях ИВЛ (с наличием интубационной трубки в просвете трахеи).

Хирургическое лечение проведено в сроки от 14 часов до 3 лет жизни. Объем хирургического вмешательства зависел от варианта порока, локализации и объема поражения.

До настоящего времени 136 детей находятся под наблюдением, срок катamnестического наблюдения составил от 6 мес до 16 лет. Контрольные рентгенограммы грудной клетки были выполнены у 83 из них, МСКТ – у 54 больных. Для оценки отдаленных результатов хирургического лечения данного порока кроме МСКТ применялось исследование функции внешнего дыхания методами спирометрии и импульсной осцилометрии.

Обработка результатов данного ретроспективного исследования проводилась с применением пакета прикладных программ Statistica 7.0, что позволило осуществлять все расчеты по стандартным формулам математической статистики с использованием только полученных данных. При $p < 0,05$ различия данных,

полученных в ходе исследования, считали статистически значимыми. Также в исследовании применялись критерии Вилкоксона, критерий Фишера по признакам с двумя градациями и многофакторный дисперсионный анализ для оценки значимости метрических признаков.

Результаты

При сопоставлении диагнозов, установленных по результатам пренатального УЗИ и ставших показанием для госпитализации в ДГБ № 1 у всех новорожденных, с окончательным диагнозом, установленным по данным патоморфологического и гистологического исследований послеоперационного материала, оказалось, что диагноз пренатально установленного порока легких был изменен в 50% случаев, а в 7,97% случаев при подозрении на объемное образование выявлены фокальные пороки развития легких. Совпадение диагнозов отмечено в 42,03% случаев, а в 36,96% случаев это повлияло на представление о больном и изменение тактики лечения.

Наиболее точно пренатальная лучевая диагностика позволяла выявить КАМ – 83,02% случаев, диагноз БК был подтвержден в 41,67%, БЛС – в 16,36% случаев. Диагноз БА во всех случаях был установлен постнатально.

По данным КТ, КАМ были односторонними у всех детей в данном исследовании: в 54,84% они локализовались в правом легком, в 45,16% – в левом. При этом отмечалось преимущественное поражение нижних долей: левого легкого – 33,87%, правого легкого – 29,04% случаев, еще в 6,45% случаев 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.

КТ-семиотика отличалась в зависимости от типа КАМ (I, II, III тип по Stoker). При КАМ I ти-

па у всех 24 больных выявлялась крупная киста в легочной ткани ($p=0,013$) размером от 20 до 104 мм. В 4 случаях такие кисты были полностью безвоздушными, содержали фетальную жидкость и потребовали выполнения МСКТАГ для исключения плевропульмональной бластомы (ППБ); еще в 6 случаях в кистах определялся горизонтальный уровень жидкости ($p=0,005$). Также во всех случаях между кистами выявлялись безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности ($p=0,002$) и более мелкие кисты диаметром от 1–3 до 5–10 мм ($p=0,016$). У одного ребенка с КАМ I типа выявлен пневмоторакс на стороне поражения, который был расценен как осложнение данного порока. У всех 33 больных с КАМ II типа обнаружены множественные мелкие кисты в легочной ткани ($p=0,015$) и безвоздушные зоны уплотнения легочной ткани различной протяженности ($p=0,002$). В 2 случаях эти кисты имели горизонтальный уровень жидкости ($p=0,005$), более выраженную протяженность безвоздушных зон и нечеткие контуры. У 5 новорожденных была диагностирована КАМ III типа, у 2 из них КТ-семиотика была достаточно типична: представлена дополнительным мягкотканым образованием, занимающим практически всю долю легкого, оно имело неоднородную структуру и неравномерно накапливало контрастное вещество. Еще у 3 новорожденных КТ-паттерны не были столь определенными: визуализировались зоны измененной пневматизации по типу «матового стекла» и «булыжной мостовой», без четких контуров, с мелкими кистами в структуре данных образований.

БЛС были верифицированы в данном исследовании у 65 детей: у 29 – интралобарная секвестрация (ИЛС) и у 36 – экстралобарная секвестрация (ЭЛС). Все БЛС в нашем исследовании были односторонними, у 2 детей оп-

ределялось сочетание и ИЛС, и ЭЛС на одной стороне. Еще у 5 больных ИЛС сочеталась с КАМ I и II типов, что было диагностировано при МСКТАГ и подтверждено при гистологическом исследовании операционного материала.

Оценка венозного дренажа и аберрантных сосудов при ИЛС и ЭЛС в данном исследовании проводилась по результатам МСКТАГ с построением многоплоскостных реформаций, VRT и 3D-реконструкций во всех случаях (рис. 2).

Также на основании результатов МСКТАГ оценивалось патологическое образование при ИЛС и ЭЛС (рис. 3), что позволило выявить вторичный воспалительный процесс на фоне порока развития.

Группа других фокальных пороков развития (БА и БК) была немногочисленной: 19 БА и 19 БК. Бронхогенные и энтерогенные кисты (БЭК) у всех 19 детей были односторонними: в 68,42% они локализовались справа, в 31,58% – слева. Достоверно чаще (89,47% ($p<0,0001$) случаев) кисты локализовались в заднем средостении: 52,63% – в нижнем, 15,79% – в среднем, 21,05% – в верхнем этаже, а также в 5,26% случаев – в центральном средостении и в 5,26% – 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 +10 НУ в 5 случаях и от +10 до +26 НУ в 14 случаях. При этом отчетливой связи между денситометрической плотностью жидкости и гистологическим подтверждением бронхогенной или энтерогенной кисты проследить не удалось ($p=0,476$). Капсула кисты отчетливо определялась у 17 детей. У 2 больных стенки таких кист были неравномерно утолщены, с нечетким отграничением от окружающей легочной

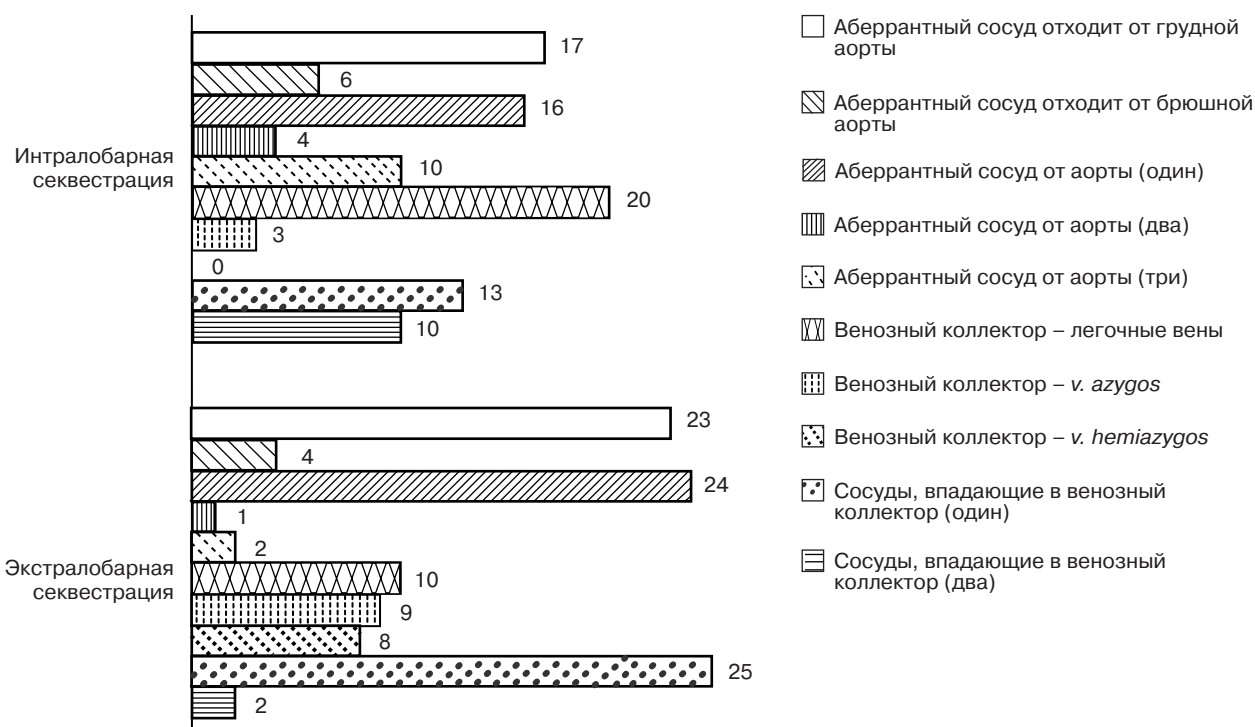


Рис. 2. Оценка венозного дренажа и aberrантных сосудов при БЛС ($n = 50$)

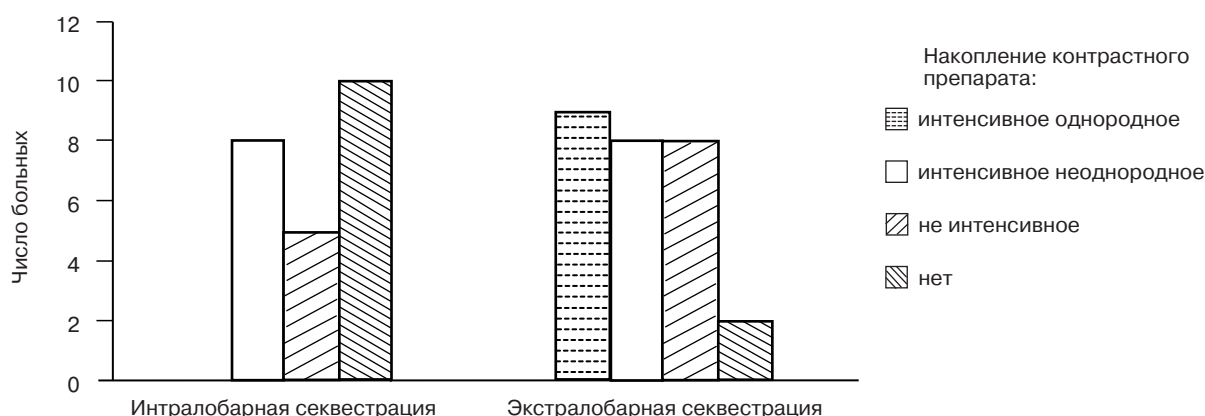


Рис. 3. Характер контрастирования патологического образования у детей с ЭЛС и ИЛС по данным МСКТАГ ($n = 50$)

ткани и средостения, что свидетельствовало о развитии вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. Еще у 3 больных была выполнена МРТ грудной полости в связи с невозможностью выполнить КТ-ангиографию.

Бронхиальная атрезия достоверно чаще локализовалась в верхней доле левого легкого – 42,11% случаев, а также в верхней доле правого легкого (21,05%), нижней доле правого легкого (21,05%) и нижней доле левого легкого (15,79%). Все БА в данном ис-

следовании были односторонними. У большинства больных БА при КТ определялась как участок патологически измененной воздушности легочной паренхимы: зона локального вздутия – в 52,63% случаев ($p = 0,048$), 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% ($p = 0,422$) случаев. При этом в 26,32% случаев на фоне описанных изменений достоверно вы-

являлось несколько воздушных кист диаметром от 1,2 до 11 мм. Стенки таких кист были толщиной от 1 до 3 мм. При гистологическом исследовании и пересмотре гистологических препаратов данные кисты были расценены как сочетание КАМ I типа и БА в 5,26% случаев и КАМ II типа, вторичная по отношению к БА, – в 21,05%. Типичный для БА КТ-признак бронхоцеле/мукоцеле, обусловленный скоплением слизи/муцина в атрезированном бронхе, был выявлен лишь у 42,11% ($p = 0,013$) детей с БА

в данном исследовании. Также при КТ-ангиографии у 42,11% ($p = 0,011$) пациентов достоверно выявлялось нарушение деления периферических артерий в зоне патологических изменений, во всех случаях – в сочетании с бронхоцеле.

Патоморфологически при БА в данном исследовании тоже в 42,11% случаев визуализировался расширенный крупный бронх, заполненный слизью, с наличием кристаллов холестерина и липидов. Этот симптом является классической характеристикой мукоцеле, практически аналогичной выявленной при МСКТ грудной полости. Еще в 36,84% случаев гистологическая картина атрезии бронха не вполне соответствовала классической, и диагноз был установлен на основании совокупных признаков. А в 21,05% случаев гистологическая трактовка вызвала большие трудности и потребовала коллегиальных повторных обсуждений, в том числе с врачами-рентгенологами, для установления окончательного диагноза.

В данном исследовании у 24 детей были выявлены признаки вторичного воспалительного процесса: у 11 детей при КАМ и у 13 – при ИЛС. У 11 детей при I и II типах КАМ отмечено полное совпадение КТ-паттернов и гистологических данных: КТ-признак увеличения протяженности зон уплотнения легочной ткани у всех соответствовал гистологически выявленной очаговой лимфоидной инфильтрации, при этом у 7 (63,63%) из них были выявлены лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, у 9 (81,82%) в просвете альвеол определялись макрофаги и рыхлые белковые массы. У 13 из 29 больных с ИЛС также 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 с наличием лимфоидных фолликулов у 6 из них, а также у всех 13 ($p = 0,009$) в просвете альвеол определялись скопления макрофагов и нейтрофилов, сегментоядерные лейкоциты. Следует отметить, что еще у 2 больных и при КТ, и гистологически определялись кисты, причем на томограммах кисты содержали горизонтальный уровень жидкости, а по данным гистологического исследования содержимым кисты были макрофаги, рыхлые белковые массы, нейтрофилы. В обоих случаях это было вторичное воспаление на фоне двух фокальных пороков легких – КАМ и ИЛС.

Персистирующая интерстициальная эмфизема легких (ПИЭЛ) была гистологически верифицирована у 20 больных. По данным МСКТ патологический процесс определялся как крупная воздушная киста в легком (85% случаев), несколько воздушных кист (10%), киста с горизонтальным уровнем жидкости (5%). ПИЭЛ при МСКТ характеризовалась как киста/кисты на фоне повышенной воздушности окружающей легочной ткани (55% случаев) или на фоне «матового стекла» (20%), и лишь в 15% случаев легочная ткань вокруг кисты не была изменена. Кроме того, в 65% случаев в легочной ткани выявлялись зоны локального вздутия, в 35% – неравномерная воздушность, в 10% – участки уплотнения/зоны консолидации, в 5% – снижение пневматизации по типу «матового стекла», в 20% – плевропульмональные тяжи, в 10% – острая интерстициальная эмфизема легких. Еще в 20% случаев выявлен ограниченный пневмоторакс на стороне поражения, который не визуализировался при предшествующем рентгенологическом исследовании. В 17 случаях кисты вследствие ПИЭЛ сопровождались различной степенью объемного воздействия.

Степень объемного воздействия при различных вариантах кистозных мальформаций и критерии оценки представлены на рисунке 4. В 42,16% случаев определялось выраженное и значительное объемное воздействие со смещением средостения в здоровую сторону, компрессией и ротацией трахеи и крупных сосудов, медиастинальными грыжами. Этот КТ-паттерн коррелировал и со степенью ДН при данных кистозных мальформациях легких.

Обсуждение

На протяжении последних 20 лет активно обсуждается вопрос о сроках и объеме хирургического лечения КАМ и, соответственно, критериях диагностики этого порока [4, 8, 9, 16–18]. Наибольшее значение у детей раннего возраста имеет необходимость разграничить КАМ и ППБ [19, 20]. Во многих научных работах, особенно посвященных хирургии пороков развития легких, обсуждаются данные проблемы [19, 21–23]. Так, A. Feinberg et al. [24] провели сравнение 103 случаев врожденных легочных мальформаций (Congenital pulmonary airway malformation – CPAM) и 112 случаев ППБ. Согласно полученным авторами результатам, основные факторы, подтверждающие диагноз ППБ, включали двусторонний процесс или мультисегментарное поражение. Факторы, соответствующие диагнозу CPAM, включали положительный пренатальный диагноз в 93%, солидный компонент – в 86%, зоны повышенной воздушности – в 81% и системное артериальное кровоснабжение – в 100% случаев (что соответствует критериям диагноза БЛС).

В нашей работе был проведен детальный анализ результатов лучевых исследований и сопоставление КТ-критериев диагноза КАМ с патоморфологическими и гистологическими данными. После выполнения КТ и КТ-ангиографии у всех 62 больных диагноз КАМ не вызывал сомне-

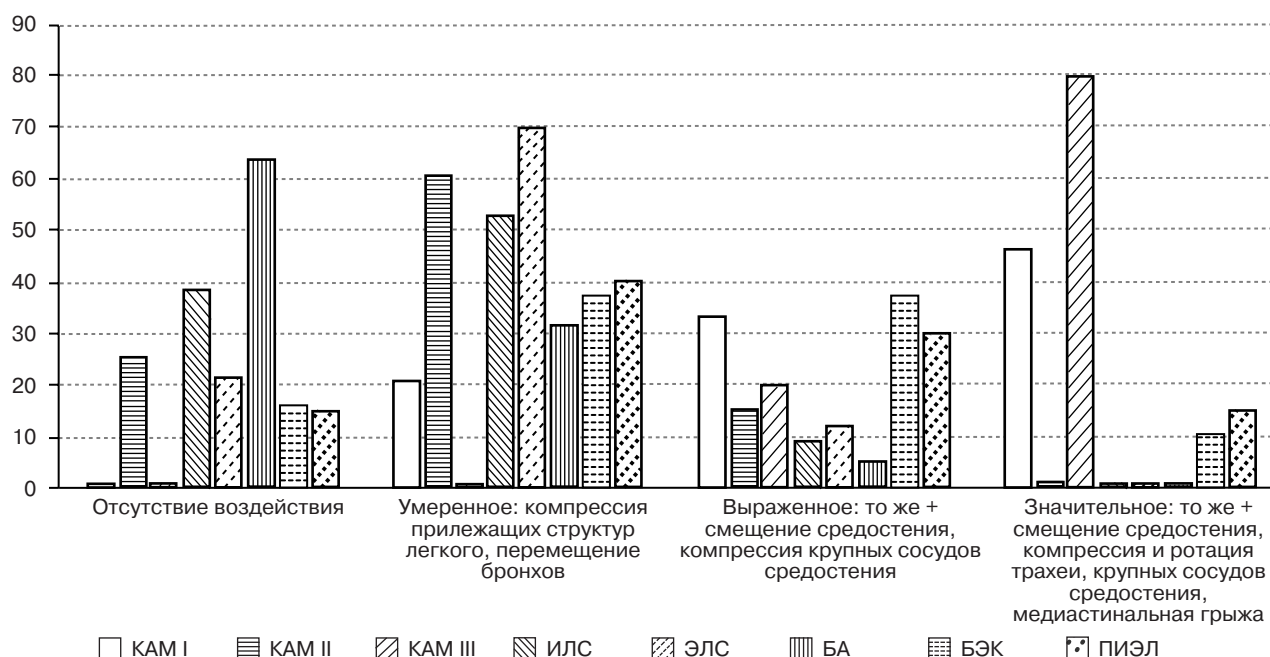


Рис. 4. Степень объемного воздействия при различных вариантах кистозных мальформаций легких по данным МСКТ грудной полости ($n = 185$)

ния, в 6,45% случаев трудности возникли в дифференциальной диагностике типов КАМ между собой. В 3 случаях КТ-семиотика соответствовала КАМ I типа (размер кисты превышал 20 мм), однако гистологически был установлен диагноз КАМ II типа; в 1 случае изменения при КТ были расценены как КАМ II типа (мелкие кисты на фоне снижения пневматизации по типу «матового стекла»), а гистологически установлен диагноз КАМ II–III типа. Диагноз КАМ I типа совпал во всех 24 случаях. При этом, согласно и другим авторам [18, 23, 24], часто возникает несоответствие между типом КАМ, установленным на основе лучевого изображения и по данным окончательного патологического диагноза после резекции. Гистологические данные в нашем исследовании также сопоставлялись с результатами КТ и КТ-ангиографии. Таким образом при КАМ I типа было определено совпадение размеров крупной полости и самого патологического образования в 96,55% случаев, в оценке локализации кистозных образований – в 89,66% случаев, также в 100% случаев определя-

лась компрессия прилежащих структур легочной паренхимы, что соответствовало данным КТ у всех 24 больных. 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% случаев; кроме того, по данным обоих исследований подтверждены воспалительные изменения у 5 детей в виде очаговой лимфоидной инфильтрации (по результатам гистологии), из них лимфоидные фолликулы и интерстициальная инфильтрация, а также макрофаги и рыхлые белковые массы в просвете альвеол были у 3 (60%) детей.

Безусловно, наиболее сложной была дифференциальная диагностика между КАМ и ПИЭЛ, но в одном случае крупной кисты также возник вопрос о ППБ. 18 из 20 детей, прооперированных по поводу ПИЭЛ, были обследованы пренатально, без выявления патологических измене-

ний 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 диагностики. 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% случаев правильный диагноз был установлен на основании косвенных МСКТ-признаков, а в 10% случаев результаты КТ были сомнительными. На установление правильного диагноза повлияли и тщательный анализ рентгенологического архива, и представленные клинико-анамнестические данные, а также другие имеющиеся изменения в легочной ткани, типичные для динамики РДС или бронхолегочной дисплазии (рис. 5).

Не менее значимой является и группа БЛС, которые были

верифицированы в данном исследовании у 65 детей. Согласно большинству литературных источников [8, 10, 11, 26, 27], типичной локализацией для БЛС 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: ЭЛС – интраплеврально слева в 58,33% случаев ($p < 0,001$), ИЛС – в нижней доле левого легкого в 55,17% случаев ($p = 0,021$). Однако у многих больных изменения выявлялись и справа, также преимущественно в нижних отделах: ЭЛС – интраплеврально справа в 36,11% случаев ($p = 0,019$), ИЛС – в нижней доле правого легкого в 34,48% случаев (рис. 6). Безусловно, БЛС достоверно чаще наблюдаются слева: соотношение в данном исследовании составило 41:24 (1,7:1), однако локализация БЛС в нижней доле левого легкого по результатам нашего исследования среди всех больных с БЛС составила лишь 36,92% ($p = 0,088$), поэтому данный критерий не может являться определяющим для БЛС при оценке патологических изменений в нижней доле левого легкого.

Оценка венозного дренажа и характеристики аберрантных сосудов имели в нашем исследовании решающее значение для планирования оперативного вмешательства. По данным многих авторов [28–30], кровоснабжение БЛС, как правило, происходит от системных артерий. В частности, приблизительно в 80% случаев оно происходит непосредственно от грудной или брюшной аорты [29]. В нашем исследовании при БЛС кровоснабжение также во всех случаях было от аорты: при ИЛС – от грудного отдела аорты в 72%, от брюшной аорты – в 28% случаев, при ЭЛС – в 80,65 и 19,35% случаев соответственно (см. рис. 2). В отличие от данных, полученных

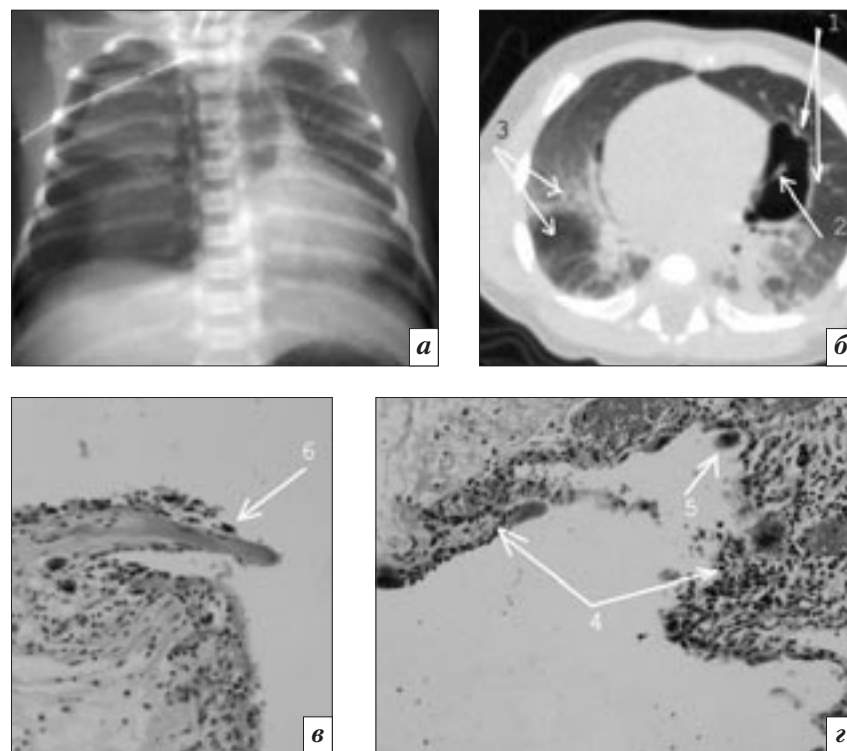


Рис. 5. Персистирующая интерстициальная эмфизема легкого. Пренатальное УЗИ – без патологии. Нарастание ДН через 30 мин после рождения, ИВЛ. Верхняя лобэктомия слева в возрасте 3 мес. Лучевые исследования: а – рентгенограмма грудной клетки в 1-е сутки жизни: правосторонний пневмоторакс, торакоцентез, интубационная трубка в просвете трахеи; кисты, буллы в левом легком не определяются; б – МСКТ грудной полости в возрасте 2 мес 19 суток жизни, срез на уровне наддиафрагмальных отделов легких: в верхней доле левого легкого определяется многокамерная киста (1) с толстыми, неравномерными стенками и линейными структурами (2), визуализируется неравномерная воздушность (3) правого легкого с чередованием зон вздутия и уплотнения легочной ткани в структуре бронхолегочной дисплазии. Гистологическое исследование: в, г – микропрепараты, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$. Стенка кисты (4) представлена фиброзной тканью, в которой видны кровоизлияния и отложения фибрина. Нет эпителиальной выстилки. Внутри стенки – гистиоциты, гигантские многоядерные клетки типа «инородных тел» (5). Визуализируются типичные сосудисто-бронхиальные пучки (6) внутри кисты

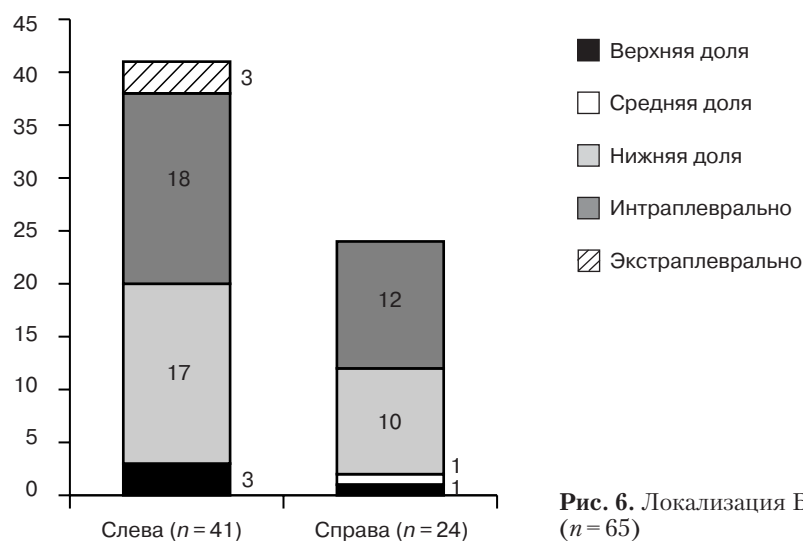


Рис. 6. Локализация БЛС (n = 65)

S. Accogli et al. и С.М. Walker et al. [28, 29], в нашем исследовании единственный сосуд от аорты определялся в 88,89% случаев при ЭЛС и в 69,57% – при ИЛС ($p = 0,009$), также было выявлено отхождение 2 и 3 aberrантных сосудов непосредственно от аорты в 7,12 и 3,99% случаев 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. Сосуды отходили от аорты на стороне поражения в 89,29% случаев: от левой стенки аорты – в 55,36%, от правой – в 33,93% случаев. В 10,71% случаев aberrантные сосуды отходили от аорты на стороне, противоположной зоне поражения, и, соответственно, имели большую протяженность, а в 19,64% случаев – патологическую извитость.

Согласно литературным данным [26, 29, 30], 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 случаев был выявлен венозный дренаж через легочные вены при ЭЛС – в 44,44% случаев по сравнению с 25%, по данным С.М. Walker et al. [29].

Как и при других вариантах фокальных пороков (в частности, КАМ), в нашем исследовании для определения сроков и объема оперативного вмешательства важной является КТ-семиотика вторичного воспалительного процесса на фоне порока развития. Именно КТ-ангиография при БЛС помимо отчетливого контрастирования аномальных сосудов на фоне зоны патологических изменений позволила оценить накопление контрастного препарата в зоне уплотнения легочной ткани (см. рис. 3), которое при ИЛС соответствовало присоединению инфекции в 34,78% случаев, а при ЭЛС этот паттерн отражал наличие

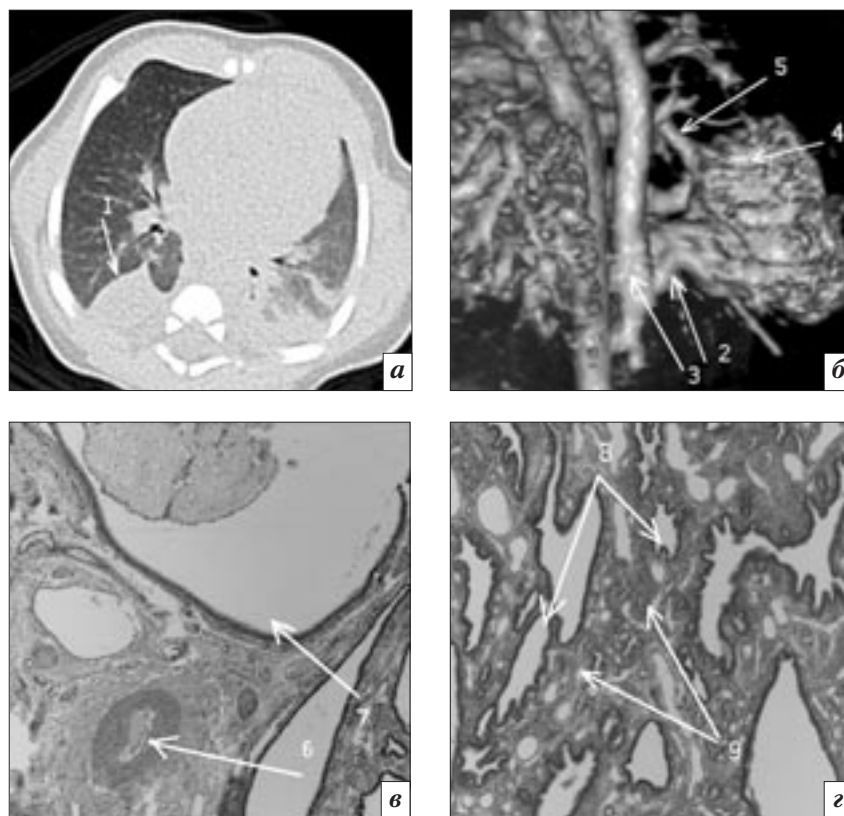


Рис. 7. Экстралобарная секвестрация справа. Пренатально диагностированы КАМ II типа правого легкого. Удаление внелегочного секвестра справа в возрасте 17 суток жизни. МСКТАГ в возрасте 10 суток жизни: *а* – срез на уровне наддиафрагмальных отделов легких; *б* – трехмерная реконструкция. В нижней доле правого легкого определяется безвоздушное образование (1) достаточно однородной структуры, отграниченное собственным плевральным листком, отчетливо визуализируются как aberrантный сосуд (2), отходящий от грудного отдела аорты (3), так и дренирующий сосуд (4), впадающий в непарную вену (5). Гистологическое исследование: *в* – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 20$; *г* – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 40$. Расширенный бронх (6), крупный артериальный сосуд (7) с гипертрофией мышечной оболочки. Гистологическая картина КАМ II типа: незрелые кистозные аденоматоидные структуры (8), выстланные цилиндрическим эпителием, межальвеолярная интерстициальная ткань (9) представлена фиброзной тканью, капиллярами и лимфоцитами

сосудистых структур в структуре патологического образования в 62,96% случаев.

Не менее актуальным является вопрос гистологической диагностики КАМ II типа у 15 (41,67%) из 36 больных с 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 больных при МСКТАГ. Именно у этих детей было отмечено выраженное объ-

емное 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 (рис. 7), при этом у 3 из них ЭЛС имели интраабдоминальную локализацию.

Исходя из результатов нашего исследования, мы предполагаем,

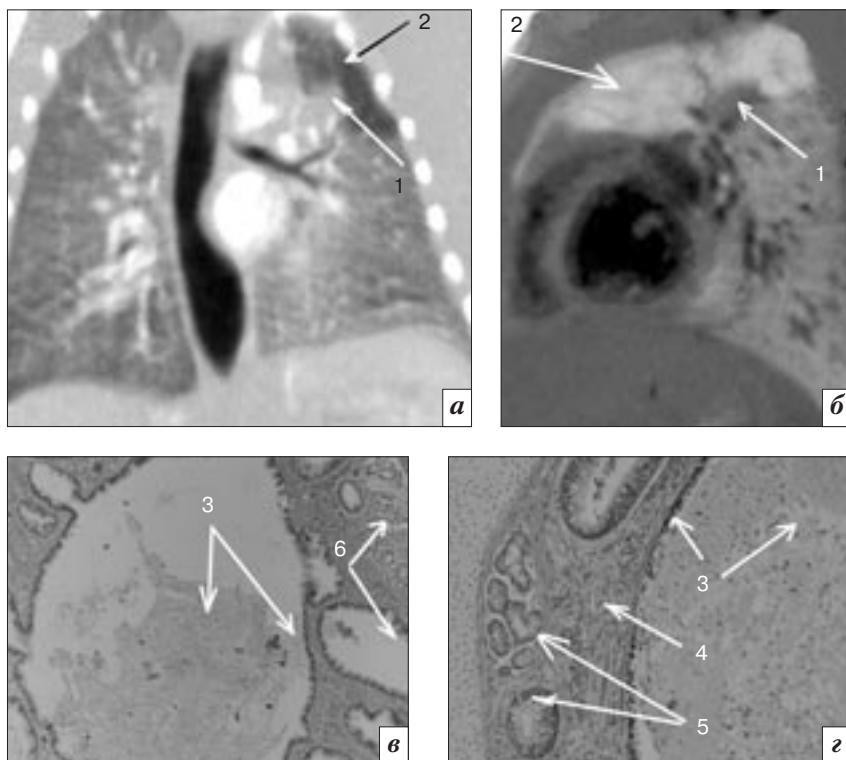


Рис. 8. Бронхиальная атрезия. Пренатально предполагалась КАМ III типа. Сегментарная резекция верхней доли левого легкого в возрасте 15 суток жизни. МСКТАГ в возрасте 8 суток жизни: *а, б* – трехмерные реконструкции. В верхней доле левого легкого визуализируется мукоцеле (1), не накапливающее контрастное вещество, дистальнее определяется зона вздутия легочной ткани (2). Гистологическое исследование: *в* – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 4$; *г* – микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$. Мукоцеле (бронх расширен и заполнен слизью) (3), стенка бронха деформирована, виден гиалиновый хрящ (4) и железы (5), продуцирующие слизь и муцин, в стенке бронха. По периферии – расширенные альвеолы, альвеолярные ходы (6)

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 – 19 БА и 19 БЭК, однако вполне значимой при сравнении с другими исследованиями, в которых приводятся также гистологически верифицированные данные, но в меньшем количестве [9, 11, 25, 27]. Следует отметить, что именно в этой группе отмечается наибольший процент несовпадения как пренатальных диагнозов, так и диагнозов направления на КТ с окончательными результатами КТ-исследования. У 33 (86,84%) детей изменения в легких, которые по данным предшествующих пренатальных и постнатальных

клинико-рентгенологических исследований расценивались как другие патологические процессы, были обусловлены врожденной БЭК в 36,84% случаев (у 14 детей) и бронхиальной атрезией в 50% случаев (у 19 детей). Данный диагноз был установлен только после выполнения КТ и МСКТ-ангиографии. Ни в одном случае диагноз БА не был установлен пренатально.

Типичный для БА КТ-признак бронхоцеле/мукоцеле, обусловленный скоплением слизи/муцина в атрезированном бронхе, был выявлен лишь у 42,11% ($p=0,013$) детей с БА в данном исследовании. Показанием для проведения КТ-ангиографии у 11 больных с БА была дифференциальная диагностика: 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, характерной для бронхоцеле, на фоне патологиче-

ских изменений воздушности легочной ткани у 42,11% больных, включенных в данное исследование (рис. 8). Аналогичные изменения выявлены и у 8 больных, которые не были прооперированы и, соответственно, не включены в данное исследование.

Именно сопоставление КТ-патоморфологических результатов исследования позволило достоверно установить диагноз варианта/вариантов фокального порока развития легких, особенно в сложных случаях, и повлияло на изменение окончательного диагноза у 27,57% больных.

Закключение

Компьютерная томография является экспертным методом лучевой диагностики пороков легких у новорожденных и детей раннего возраста, который в 94,05% случаев способствовал точной дифференциальной диагностике, а в 51,89% – изменению тактики и сроков хирургического лечения фокальных пороков развития легких.

С целью снижения лучевой нагрузки при КТ необходимо использовать педиатрические про-

токолы, при МСКТАГ – отказаться от проведения нативного исследования. Установлено, что технически правильно выполненная МСКТ-ангиография в 100% случаев может заменить инвазивные методы в диагностике и дифференциальной диагностике фокальных пороков легких у новорожденных.

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 следует проводить даже у младенцев с нормальными рентгенограммами грудной клетки. Наиболее важной для определения тактики и сроков хирургического лечения является оценка объема воздействия по результатам КТ.

При выявлении патологических изменений легочной ткани, требующих динамического наблюдения, проводятся контрольные КТ-исследования в установленные сроки – через 6 или 12 мес. Эти исследования выполняются без предварительной рентгенографии грудной клетки в связи с ее недостаточной информативностью и с целью снижения лучевой нагрузки на ребенка.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Литература [References]

1. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Альбицкий В.Ю., Терлецкая Р.Н. Тенденции младенческой и детской смертности в Российской Федерации в 1990–2012 гг. *Вестник РАМН*. 2014; 11–12: 31–8. [Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Al'bitskiy V.Yu., Terletskaya R.N. Trends of infant and child mortality in the Russian Federation in the period of 1990–2012. *Vestnik Rossiyskoy Akademii Meditsinskikh Nauk (Annals of the Russian Academy of Medical Sciences)*. 2014; 11–12: 31–8 (in Russ.).]
2. Коган Е.А., Кругликов Г.Г., Пауков В.С., Соколова И.А., Целуйко С.С. Патология органов дыхания. М.: Литтерра; 2013: 26–54. [Kogan E.A., Kruglikov G.G., Paukov V.S., Sokolina I.A., Tseluyko S.S. Pathology of respiratory organs. Moscow: Litterra; 2013: 26–54 (in Russ.).]
3. Разумовский А.Ю., Митупов З.Б. Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2010: 70–4, 81–3, 115–24. [Razumovskiy A.Yu., Mitupov Z.B. Endosurgical procedures in pediatric thoracic surgery. Moscow: GEOTAR-Media; 2010: 70–4, 81–3, 115–24 (in Russ.).]
4. Khen-Dunlop N., Sarnacki S., Révillon Y. When congenital lung malformations have to be operated? *Rev. Pneumol. Clin.* 2012; 68: 101–9.
5. Laje P., Liechty K.W. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions. *Prenat. Diagn.* 2008; 28: 612.
6. Priest J.R., Williams G.M., Hill D.A. et al. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr. Pulmonol.* 2009; 44: 14.
7. Mata J.M., Caceres J. The dysmorphic lung: imaging findings. *Eur. Radiol.* 1996; 6: 403–14.
8. Saeed A., Kazmierski M., Khan A., McShane D., Gomez A., Aslam A. Congenital lung lesions: preoperative three-dimensional reconstructed CT scan as the definitive investigation and surgical management. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2013; 23 (1): 53–6.
9. Thacker P.G., Rao A.G., Hill J.G. et al. Congenital lung anomalies in children and adults: current concepts and imaging findings. *Radiol. Clin. North Am.* 2014; 52: 155–81.
10. Fievet L., Natale C., D'Journo X.-B. et al. Congenital pulmonary airway malformation and sequestration: two standpoints for a single condition. *J. Minim. Access. Surg.* 2015; 11 (2): 129–33.
11. Biyyam D.R., Chapman T., Ferguson M.R. et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2010; 30: 1721–38.
12. Воробьева Л.Е., Кустова О.В. Методика проведения мультиспиральной компьютерной томографии и ее возможности в диагностике аномалий у детей. *Вопросы диагностики в педиатрии*. 2009; 1 (5): 20–5. [Vorob'eva L.E., Kustova O.V. Methodology of multi-slice computer tomography and its capability in diagnosing anomalies in children. *Voprosy Diagnostiki v Pediatrii (Pediatric Diagnostics, Russian journal)*. 2009; 1 (5): 20–5 (in Russ.).]
13. Smith-Bindman R., Miglioretti D.L., Johnson E. et al. Use of diagnostic imaging studies and associated radiation exposure for patients enrolled in large integrated health care systems, 1996–2010. *JAMA*. 2012; 307 (22): 2400–9.
14. Donnelly L.F., Emery K.H., Brody A.S. et al. Minimizing radiation dose for pediatric body applications of single-detector helical CT: strategies at a large Children's Hospital. *Am. J. Roentgenol.* 2001; 176 (2): 303–6.
15. Donnelly L.F. Reducing radiation dose associated with pediatric CT by decreasing unnecessary examinations. *Am. J. Roentgenol.* 2005; 184 (2): 655–7.
16. Laberge J.M., Bratu I., Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Pediatr. Respir. Rev.* 2004; 5 (Suppl. A): 305–12.
17. Peranteau W.H., Adzick N.S., Boelig M.M. et al. Thoracoamniotic shunts for the management of fetal lung lesions and pleural effusions: a single-institution review and predictors of survival in 75 cases. *J. Pediatr. Surg.* 2015; 50 (2): 301–5.
18. Kunisaki S.M., Powelson I.A., Haydar B. et al. Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations. *J. Am. Coll. Surg.* 2014; 218: 261–70.
19. Nasr A., Himidan S., Pastor A.C. et al. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blas-

- toma? *J. Pediatr. Surg.* 2010; 45 (6): 1086–9.
20. Summers R.J., Shehata B.M., Bleacher J.C. et al. Mucinous adenocarcinoma of the lung in association with congenital pulmonary airway malformation. *J. Pediatr. Surg.* 2010; 45 (11): 2256–9.
 21. Oliveira C., Himidan S., Pastor A.C. et al. Discriminating preoperative features of pleuropulmonary blastomas (PPB) from congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): a retrospective, age-matched study. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2011; 21: 2–7.
 22. Kunisaki S.M., Powelson I.A., Haydar B. et al. Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations. *J. Am. Coll. Surg.* 2014; 218: 261–70.
 23. Messinger Y.H., Stewart D.R., Priest J.R. et al. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer.* 2015; 121: 276–85.
 24. Feinberg A., Hall N.J., Williams G.M. et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J. Pediatr. Surg.* 2016; 51 (1): 33–7.
 25. Kotecha S., Barbato A., Bush A. et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr. Respir. Rev.* 2012; 13: 162–71.
 26. Franco J., Aliaga R., Domingo M.L. et al. Diagnosis of pulmonary sequestration by spiral CT angiography. *Thorax.* 1998; 53 (12): 1089–92.
 27. Lee E.Y., Boisselle P.M., Cleveland R.H. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology.* 2008; 247 (3): 632–48.
 28. Accogli S., Gabelloni M., Faggioni L., Caramella D. Imaging of pulmonary sequestration: what the radiologist needs to know. <http://dx.doi.org/10.1594/ecr2016/C-1478>
 29. Walker C.M., Wu C.C., Gilman M.D. et al. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr. Probl. Diagn. Radiol.* 2014; 43 (3): 100–14.
 30. Gudavalli R., Farver C.C., Mason D.P., Hatipoglu U. Intralobar pulmonary sequestration presenting as chronic non-productive cough. *Indian J. Chest. Dis. Allied. Sci.* 2015; 57: 23–5.

Поступила 22.09.2017

Принята к печати 05.10.2017