

УДК [616.24+616.27]-007-053.1/.3-07-08

Арифходжаев А.Т.

*Кафедра пропедевтики детских болезней и
поликлинической педиатрии*

Андижанский государственный медицинский институт

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ
РАЗВИТИЯ ЛЁГКИХ И СРЕДОСТЕНИЯ У НОВОРОЖДЁННЫХ И
ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

Резюме: Широкое внедрение в медицинскую практику антенатального скрининга (УЗИ) беременных женщин не только способствует ранней диагностике врожденной патологии, но и «открыло» относительно новые проблемы хирургической неонатологии, к которым относятся пороки развития органов грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста, требующие оперативного лечения. Удельный вес этих пороков чрезвычайно высок: среди живорожденных — 3,3%, в структуре перинатальных потерь — 20,6%, в структуре младенческой смертности и детской заболеваемости — 20,1%. Большинство этих пороков в настоящее время диагностируются антенатально, что позволяет своевременно, до развития осложнений, лечить детей и существенно снизить показатели перинатальной смертности.

Ключевые слова: кистоаденоматоз легких, пороки развития, легкие, средостение, дети.

Arifkhodzhaev A.T.

*Department of Propaedeutics of Children's diseases and
polyclinic Pediatrics*

Andijan State Medical Institute

**DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITAL
MALFORMATIONS OF THE LUNGS AND MEDIASTINUM IN
NEWBORNS AND YOUNG CHILDREN**

Resume: The widespread introduction into medical practice of antenatal screening (ultrasound) of pregnant women not only contributes to the early diagnosis of congenital pathology, but also "discovered" relatively new problems of surgical neonatology, which include malformations of the organs of the thoracic cavity in newborns and young children requiring surgical treatment. The proportion of these defects are extremely high: among live births — 3.3%, in the structure of perinatal losses — 20.6%, in the structure of infant mortality and child morbidity — 20.1%. Most of these defects are currently diagnosed antenatally, which makes it possible to treat children in a timely manner, before complications develop, and significantly reduce perinatal mortality rates.

Key words: cystic adenomatosis of the lungs, malformations, lungs, mediastinum, children.

Актуальность. Широкое внедрение в медицинскую практику антенатального скрининга (УЗИ) беременных женщин не только способствует ранней диагностике врожденной патологии, но и «открыло» относительно новые проблемы хирургической неонатологии, к которым относятся пороки развития органов грудной полости у новорожденных и детей раннего возраста, требующие оперативного лечения[2,4,6]. Удельный вес этих пороков чрезвычайно высок: среди живорожденных — 3,3%, в структуре перинатальных потерь — 20,6%, в структуре младенческой смертности и детской заболеваемости — 20,1% [1,3,5].

Большинство этих пороков в настоящее время диагностируются антенатально, что позволяет своевременно, до развития осложнений, лечить детей и существенно снизить показатели перинатальной смертности[4].

Методы исследования. В последние годы ВПРЛ стали чаще выявляться на пренатальном этапе методом ультразвукового исследования (УЗИ) плода с 20 недель гестации. Однако диагностированные при УЗИ пороки легких у плода нередко являются поводом для необоснованного

прерывания беременности. Прогноз и тактика ведения при ВПРЛ неоднозначны и требуют тщательного обследования плода и новорожденного.

Цель исследования. На основе изучения клинико-эпидемиологических особенностей врожденных пороков развития легких, перинатальных и отдаленных исходов обосновать тактику ведения пациентов.

Результаты исследования. Риск формирования ВПРЛ ассоциирован с влиянием неспецифических факторов: отягощенность по генеалогическому анамнезу (случаи врожденной и наследственной патологии у родственников ($p=0,019$)), профессиональные вредности ($p<0,05$), наличие вредных привычек у женщины (употребление алкоголя и никотиновая зависимость на ранних сроках беременности ($p=0,011$)).

Наиболее благоприятными для жизни являются кистозные пороки и гипоплазия легкого, которые имеют относительно высокую выживаемость в сравнении с другими ВПРЛ (92,8 % и 10%, $\chi^2=6,274$, $p=0,000$). Смертность детей с ВПРЛ преимущественно связана с наличием МВПР (68,2%, $\chi^2=6,128$, $p=0,000$).

В 77,3% случаев ВПРЛ дебютируют в течение периода детства с максимумом клинических проявлений в неонатальном периоде (44,3%). Однако доля бессимптомных случаев составляет 22,7%. Основными клиническими проявлениями ВПРЛ в неонатальном периоде являются респираторный дистресс (67,4%), пневмонии (48,8%) и диспноэ (18,6%). В раннем возрасте пороки легких дебютируют преимущественно клиникой бронхообструктивного синдрома и повторных респираторных инфекций (100%). У детей старшего возраста пороки легких проявляются повторными респираторными инфекциями (43%) либо дебютируют остро признаками спонтанного пневмоторакса (50%).

Доля детей с нарушениями физического развития в группе ВПРЛ составляет 43,8%, что достоверно чаще, чем в группе здоровых детей (26%) ($\chi^2=3,321$, $p=0,000$). Чем раньше происходит клинический дебют порока, тем более выражена декомпенсация нервной системы и ниже резистентность организма в условиях заболевания ($p=0,002$).

Исследование в динамике функции внешнего дыхания методами КБФГ и флоуметрии спокойного дыхания позволяет оценить степень компенсации патологического процесса у детей с ВПРЛ в раннем возрасте, в том числе при бессимптомном течении, а также определить динамику заболевания соответственно предложенным стадиям течения ВПРЛ.

Обоснован алгоритм ведения пациентов детского возраста с ВПРЛ. На основании оценки факторов риска разработаны критерии прогнозирования формирования и тяжелого течения ВПРЛ у детей. Установлено, что результаты оперативного лечения пациентов на стадии субкомпенсации заболевания превышают результаты оперативного лечения пациентов с признаками декомпенсации патологического процесса. Дальнейшее динамическое наблюдение за пациентами предполагает динамический контроль стандартных показателей спирометрии, а также относительного времени пикового потока на выдохе методом флоуметрии и АКРД в высокочастотном диапазоне методом бронхофонографии (для детей раннего возраста).

Вывод. В число дифференцируемых заболеваний при синдроме дыхательных расстройств у новорожденных необходимо включать пороки развития легких и средостения.

Выявленная антенатально патология легких и средостения — показание к переводу ребенка после рождения в стационар (без выписки из родильного дома) для обследования.

Основной метод диагностики — компьютерная томография. Для диагностики сосудистых аномалий и пороков развития легких у детей целесообразно применение спиральной КТ-ангиографии (СКТА).

Опасность инфицирования и малигнизации при пороках развития легких и средостения, а также синдром внутригрудного напряжения являются показанием к раннему хирургическому лечению в периоде новорожденности.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1.Бойков Г. А., Колесов А. П., Рокикий М. Р., Тихомирова В. Д. Операции на легких, переднем и заднем средостении. Детская оперативная хирургия: Практическое руководство / Под ред. В. Д. Тихомировой. СПб.: ЛИК, 2011. С. 138-190.

2.Разумовский А. Ю., Митупов З. Б., Эндохирургические операции в торакальной хирургии у детей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.С. 70-125, 244-278.

3.Шулутко А. М. Эндоскопическая торакальная хирургия. М.: Медицина, 2006. 392 с.

4. Adzick N. S. Management of fetal lung lesions // Clin. Perinatol. 2013. Vol. 30, № 3. P. 481-492.

5.Cass D. L., Crombleholme T. M., Howello L. J. et al. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration // J. Pediatr. Surg. 1997. Vol. 32. P. 986-990.

6. 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. A. 2006. Vol. 140, № 2. P. 151.