

# ИСХОДЫ ВРОЖДЕННЫХ КИСТОЗНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ И ТАКТИКА ИХ ВЕДЕНИЯ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ОСОБЕННОСТЕЙ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

УДК 616.24-005.1-053.1/2-006.2-08  
Поступила 18.12.2013 г.



**Н.А. Галягина**, аспирант кафедры госпитальной педиатрии;  
**О.В. Халецкая**, д.м.н., профессор, зав. кафедрой госпитальной педиатрии

Нижегородская государственная медицинская академия, Н. Новгород, 603005, пл. Минина и Пожарского, 10/1

**Цель исследования** — проанализировать исходы врожденных кистозных мальформаций легких у детей в зависимости от клинических проявлений на пре- и постнатальном этапе, обосновать тактику ведения пациентов.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ 45 случаев врожденных кистозных пороков легких, пролеченных за период с 2005 по 2012 г. в двух основных детских больницах Нижнего Новгорода.

**Результаты.** Среди врожденных кистозных мальформаций легкого наиболее часто встречается кистозно-аденоматозный порок развития легких (60%). Почти у половины детей с такой патологией отсутствуют те или иные респираторные признаки в неонатальном периоде, а в 22,2% случаев симптомы не проявляются и в раннем возрасте. В трех случаях установлена внутриутробная регрессия кистозно-аденоматозного порока. Кистозно-аденоматозная мальформация и единичные врожденные кисты имеют наиболее благоприятный прогноз при условии своевременного выявления порока на пренатальном этапе и отсутствия сопутствующих врожденных пороков развития. Хирургическая резекция кистозных пороков легких потребовалась лишь 13 детям (28,8%). Выживаемость детей с кистозными мальформациями легких после хирургического вмешательства составила 92,3%.

**Заключение.** Благоприятные исходы беременностей с кистозными пороками развития легких составляют абсолютное большинство (86,7%) случаев. Оперативное лечение показано при наличии выраженных симптомов дыхательной недостаточности либо рецидивирующих инфекций респираторного тракта.

**Ключевые слова:** кистозные пороки легких; кистозно-аденоматозный порок развития легкого; кистозная мальформация; врожденная лобарная эмфизема; бронхолегочная секвестрация; врожденная киста легкого.

## English

## Outcomes of Congenital Cystic Lung Malformations in Children and Their Management According to Clinical Progression

**N.A. Galyagina**, Postgraduate, the Department of Hospital Pediatrics;  
**O.V. Khaletskaya**, D.Med.Sc., Professor, Head of the Department of Hospital Pediatrics

Nizhny Novgorod State Medical Academy, Minin and Pozharsky Square, 10/1, Nizhny Novgorod,  
Russian Federation, 603005

**The aim of the investigation** was to analyze the outcomes of congenital cystic lung malformations in children in accordance with clinical manifestations in pre- and postnatal period, and justify the management of patients.

**Materials and Methods.** We analyzed retrospectively 45 cases of congenital cystic lung malformations treated over a period from 2005 to 2012 in two main children hospitals in Nizhny Novgorod.

**Results.** Cystic adenomatoid lung disease is the most common congenital cystic lung malformation (60%). Nearly half children with this pathology have no respiratory signs in neonatal period, and in 22.2% cases there are no manifestations in early childhood either. Three cases were found to have congenital regressive cystic adenomatoid lung disease. Cystic adenomatoid malformation and solitary congenital cysts have the most favorable prognosis if prenatal malformations are early detected and there are no associated congenital malformations. Only 13% children (28.8%) required surgical resection of cystic lung malformations. The survival rate of children with cystic lung malformations after surgery was 92.3%.

**Conclusion.** Favorable outcomes of pregnancies with cystic lung diseases constituted the majority (86.7%) of cases. Operative treatment is indicated if there are respiratory failure signs or recurrent respiratory infections.

Для контактов: Галягина Наталья Андреевна, тел. моб. +7 920-000-81-82; e-mail: nataly.ggl@gmail.com

**Key words:** cystic lung disease; cystic adenomatoid lung disease; cystic malformation; congenital lobar emphysema; bronchopulmonary sequestration; congenital pulmonary cyst.

Лечение врожденных пороков развития (ВПР) легких до настоящего времени остается одной из актуальных проблем медицины. Наиболее распространенными среди таких пороков являются кистозные пороки легких. К классическим кистозным ВПР легких относят врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких (КАПРЛ), врожденную лобарную эмфизему (ВЛЭ), бронхолегочную секвестрацию (БЛС) и врожденные легочные кисты. Частота кистозных ВПР легких составляет около 1 на 10 000–25 000 рождений [1]. Такие пороки характеризуются как потенциально жизнеугрожающие аномалии у детей. По мнению некоторых авторов, врожденная патология легких плода является одной из основных причин перинатальной смертности и заболеваемости новорожденных: антенатальная гибель плодов с врожденными пороками легких составляет 6,6%, смертность новорожденных при врожденных аномалиях легких — 13,3% [2].

В последние годы ВПР легких стали чаще выявляться на пренатальном этапе методом ультразвуковой диагностики, что позволяет своевременно решать вопросы о тактике ведения таких пациентов [3]. Скрининг кистозных аномалий развития легких плода с помощью ультразвука возможен с 20-й недели гестации. Все большее количество отклонений легких от нормы определяется антенатально. Тактика ведения этих детей остается спорной и в настоящее время [4].

Несмотря на существенный прогресс в деле качественного оказания медицинской помощи детям раннего возраста, результаты лечения кистозных ВПР легких не всегда утешительные. Этот факт объясняется отсутствием стройной системы пренатальной диагностики, эффективного лечения и профилактики. Во многих случаях остается открытым вопрос об оптимальных сроках оперативного вмешательства при кистозных ВПР легких, нет единой точки зрения по многим тактическим вопросам интенсивной терапии, методам анестезии и выхаживания пациентов с данной патологией [5].

Врожденные дефекты бронхолегочной системы нередко являются основой для наложения инфекции с формированием хронических воспалительных легочных заболеваний [6]. По данным авторов [5, 7, 8], у больных с хроническими заболеваниями легких частота пороков развития определяется в пределах от 1,4–10 до 20–60%, что объясняется нечеткостью не только клинико-рентгенологических, но и патоморфологических критериев диагностики некоторых пороков развития, особенно осложненных хроническим воспалением и фиброзными изменениями.

**Цель исследования** — проанализировать исходы врожденных кистозных мальформаций легких у детей в зависимости от клинических проявлений на пре- и постнатальном этапе, обосновать тактику ведения пациентов.

**Материалы и методы.** Для характеристики особенностей течения и определения тактики лечения врожденных кистозных пороков развития легких проведен ретроспективный анализ 45 случаев кистозных пороков легких у детей за период с 2005 по 2012 г. В зависимости от времени постановки диагноза выполнялась пренатальная диагностика, включающая стандартное ультразвуковое обследование, генетическое консультирование, и постнатальная диагностика, включающая рентгенологическое исследование грудной клетки детей, мультиспиральную компьютерную томографию органов грудной клетки, диагностическую трахеобронхоскопию.

Были проанализированы данные ультразвукового исследования плода и динамики его показателей в антенатальном периоде, точность диагностики порока, возраст на момент постановки диагноза, клиническая симптоматика после рождения, данные рентгенографии и мультиспиральной компьютерной томографии грудной клетки, результаты хирургического лечения и патоморфологического исследования удаленной ткани, данные клинического наблюдения пациентов в отдаленном периоде и общая оценка выживаемости детей с ВПР легких. Проведена оценка структуры кистозных ВПР легких, частоты сопутствующих пороков развития. Перинатальные исходы у плодов и детей с ВПР легких оценивали по соотношению мертворожденных, умерших и живых детей; выполнен анализ неонатальной и постнеонатальной младенческой смертности.

Данное ретроспективное исследование было одобрено Этическим комитетом НижГМА и соответствует требованиям Хельсинкской декларации (принятой в июне 1964 г. (Хельсинки, Финляндия) и пересмотренной в октябре 2000 г. (Эдинбург, Шотландия)). Все женщины дали письменное информированное согласие для научного анализа данных.

Исследование проводили на основании учетных документов: истории развития ребенка, истории болезни, протокола ультразвукового исследования плода, а в случаях мертворождения и смерти детей после рождения — протокола патологоанатомического исследования умерших плодов и детей. Хирургическое лечение пороков осуществлялось на базе Нижегородской областной детской клинической больницы и Детской городской клинической больницы №1 Н. Новгорода. Ультразвуковое исследование плодов выполнялось на базе Областного диагности-

ческого центра (Н. Новгород) на аппаратах Toshiba Aplio XG и VOLUSION E-8 (Япония) с использованием трансабдоминальных и трансвагинальных датчиков.

Полученные результаты анализа были обработаны статистически в соответствии с положениями доказательной медицины с применением компьютерного анализа и интегрированного пакета прикладных программ Statistica 6.0 на базе операционной системы Windows XP.

**Результаты.** Из 45 случаев кистозных мальформаций легких 14 (31,1%) принадлежали детям женского пола и 31 (69,9%) — мужского пола. Средний возраст матерей на момент беременности составил  $26,07 \pm 4,80$  года. Средний возраст плодов и детей на момент постановки диагноза составил  $43,3 \pm 32,6$  нед постконцепционного возраста (от 20 нед гестационного возраста до 2 лет 10 мес после рождения) (рис. 1).

В 19 случаях (42,2%) порок был выявлен пренатально методом ультразвукового исследования плода у женщин с беременностью более 20 нед. Средний срок выявления порока на пренатальном этапе составил  $22,80 \pm 3,35$  нед. В неонатальном периоде диагноз был поставлен 8 детям (17,8%). В 12 случаях (26,6%) порок был выявлен уже в периоде раннего возраста, в 6 случаях (13,3%) диагноз поставлен патоморфологически после смерти ребенка в младенческом возрасте.

Среди всех выявленных пороков в 27 случаях (60%) отмечен КАПРЛ, в 7 случаях (15,6%) — ВЛЭ, в 8 случаях (17,8%) — киста легкого, в 1 случае зарегистрирована БЛС и в 2 случаях — ВЛЭ в сочетании с КАПРЛ.

Перинатальные исходы у плодов и детей с врожденными кистозными пороками легких выглядят следующим образом (рис. 2). В трех случаях произошли преждевременные роды мертвым плодом. Остальные 42 беременности (93,3%) завершились рождением живых детей, из них в 32 случаях (83,3%) роды произошли в срок. Четыре ребенка умерли в неонатальном периоде: двое погибли в возрасте до 8 суток жизни и в 1 случае зафиксирована поздняя неонатальная смерть в возрасте 15 сут. В одном случае ребенок умер в постнатальном периоде в возрасте 3,5 мес. Среди 7 неблагоприятных исходов кистозных пороков легких только в одном случае диагноз был установлен пренатально в возрасте 3 мес, в

остальных случаях он был поставлен впервые только на патоморфологическом исследовании плода или умершего ребенка. Не отмечено ни одного случая смерти детей с ВПР легких, диагностированных пренатально. В четырех случаях неблагоприятных исходов кистозных мальформаций легких было зарегистрировано наличие множественных врожденных пороков развития, среди которых в двух случаях ВПР легких сочетался с врожденной диафрагмальной грыжей, по одному случаю — с врожденным пороком центральной нервной системы (spina bifida), сердца и синдромом Поттера. Во всех случаях сопутствующие тяжелые пороки были выявлены пренатально, у всех отмечено наличие тех или иных отягощающих факторов: многоводие, смещение средостения, патология плаценты. Трое детей имели изолированные ВПР дыхательной системы, из них в одном случае наблюдалось сочетание ВЛЭ с трахеальным бронхом. У 38 детей (84,4%) с врожденными кистозными мальформациями легких перинатальные исходы были благоприятными.

У 23 из 42 живорожденных детей (54,8%) отмечены клинические проявления порока в неонатальном периоде, из них респираторный дистресс-синдром — у 11 пациентов, респираторная инфекция/пневмония — у 7 и диспноэ — у 6. У 11 детей клинически порок впервые проявился в возрасте с 1 мес до 3 лет, из них в 80% случаев отмечены рецидивирующий бронхообструктивный синдром или респираторная инфекция/пневмония. Однако 8 детей клинически оставались бессимптомными в течение периода раннего возраста.

У 22 детей из 45 (48,9%) наблюдали смещение средостения в здоровую сторону, у 12 (26,7%) врожденные пороки легких были ассоциированы с другими врожденными аномалиями, среди которых у

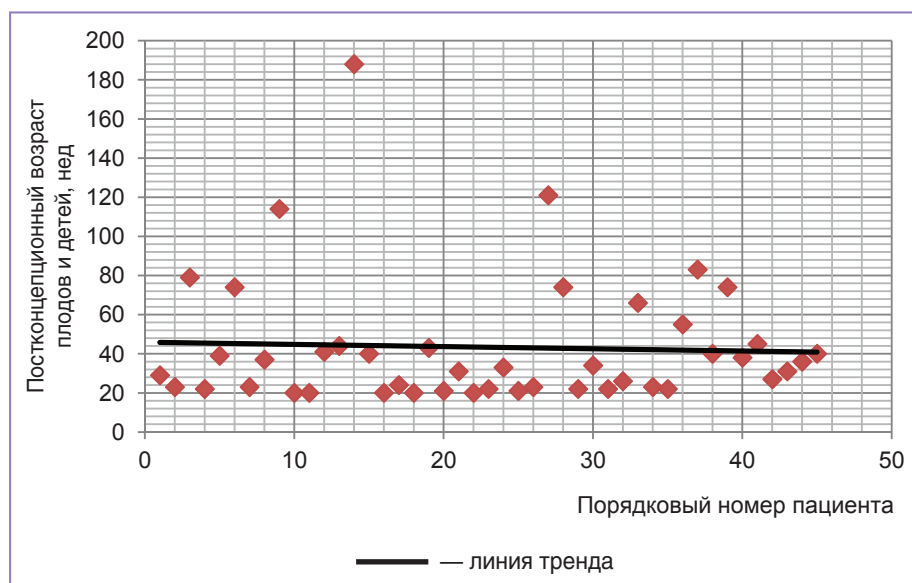


Рис. 1. Средний возраст плодов и детей на момент постановки диагноза

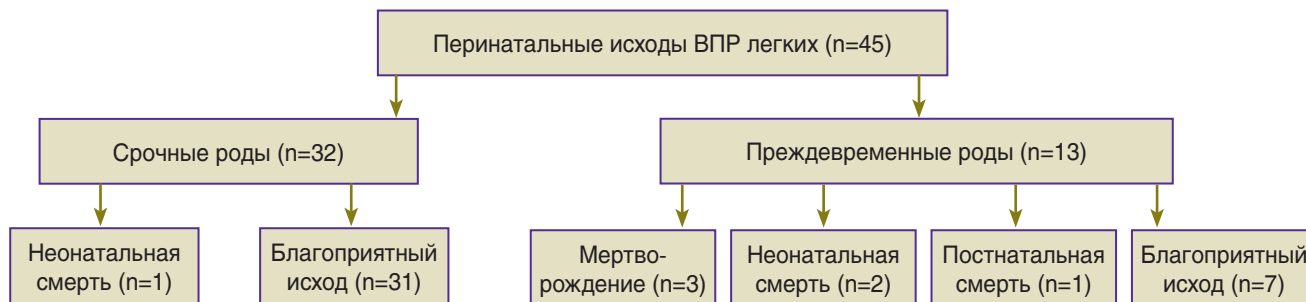


Рис. 2. Перинатальные исходы у плодов и детей с врожденными кистозными пороками легких

Клиническая характеристика и исходы исследуемых кистозных пороков легких

Характеристика	КАПРЛ	ВЛЭ	БЛС	Врожденная киста	КАПРЛ + ВЛЭ	Всего
Количество случаев	27	7	1	8	2	45
Пол (мужской/женский)	20/7	4/3	0/1	6/2	1/1	31/14
Время диагностики ВПР (пренатально/постнатально/постморбидно)	14/8/5	1/6/0	1/0/0	6/1/1	1/1/0	23/16/6
Симптомные/бессимптомные пороки	18/6	7/0	1/0	6/2	2/0	34/8
Клинические проявления (неонатальный/постнеонатальный период)	12/5	6/1	1/0	1/5	2/0	23/11
Оперативное/консервативное лечение	2/25	5/2	1/0	3/5	2/0	13/32
Послеоперационный летальный исход	0	1	0	0	0	1
Наличие/отсутствие сопутствующих ВПР	8/19	3/4	0/1	5/3	0/2	16/29
Исходы (мертворожденные/умершие/живые дети)	3/2/22	0/1/6	0/0/1	0/1/7	0/0/2	3/4/38

4 выявлен врожденный порок сердечно-сосудистой системы, у 5 врожденные пороки трахеи и бронхов (трахеомалация, бронхомалация, трахеальный бронх, стеноз трахеи или бронха), у 2 — ВПР костно-мышечной системы (врожденная диафрагмальная грыжа), у 1 — ВПР центральной нервной системы (spina bifida).

Хирургическая коррекция порока была выполнена 13 детям (28,8%) (КАПРЛ — 2, ВЛЭ — 5, врожденная киста — 3, БЛС — 1, ВЛЭ с КАПРЛ — 2). Возраст, в котором проводилось оперативное вмешательство, варьировал от 7 сут до 6 лет. Резекция тканей легкого выполнялась в пределах кисты, сегмента и пораженной доли. В 1 случае ВЛЭ полноценную хирургическую коррекцию порока выполнить не удалось в связи с ухудшением состояния во время операции, у ребенка был зафиксирован летальный исход. В 4 случаях наблюдались постоперационные осложнения (пневмоторакс, плеврит). Выживаемость детей с кистозными мальформациями легких после операции составила 92,3%.

В 3 случаях после операции диагноз был изменен по результатам патоморфологического исследования: у 1 ребенка вместо врожденной кисты обнаружена ВЛЭ, а у 2 детей вместо КАПРЛ — ВЛЭ с кистозной трансформацией легочной ткани.

Характеристика каждой группы кистозных пороков легких представлена в таблице.

**Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легкого (n=27).** На пренатальном этапе выявлено 14 случаев из 27 КАПРЛ (52%), из которых у троих детей наблюдалась регрессия кист до полного исчезновения к концу третьего триместра. У 8 детей диагноз был поставлен после рождения, из них у 4 — в неонатальном периоде, у 3 — на первом году жизни. У одного ребенка диагноз был выявлен в возрасте 1,5 года. В 5 случаях диагноз впервые установлен патоморфологически после смерти ребенка, среди них в 3 случаях отмечен 3-й тип КАПРЛ согласно классификации Стокера [9].

У 13 живорожденных детей (54,2%) порок дебютировал в неонатальном периоде респираторными симптомами, среди которых половину составлял респираторный дистресс-синдром.

11 детей (45,8%) не имели каких-либо клинических проявлений при рождении, из них 5 человек перенесли респираторную инфекцию (бронхит, пневмония) на первом году жизни. В 6 случаях из 11 дети оставались бессимптомными в периоде раннего возраста.

В 12 случаях (44,4%) отмечен правосторонний процесс, в 7 — левосторонний, в 4 порок был выяв-

лен с двух сторон. У 11 детей (40,7%) отмечалось смещение средостения в здоровую сторону, у 25 детей (92,5%) в легком определялось 3 кисты и более. У 18 человек (66,7%) кисты локализовались в пределах одной доли. В 10 случаях выявлен 1-й тип порока, в 9 — 2-й тип и в 8 — 3-й тип порока.

Выживаемость детей с КАПРЛ составила 81,5% (3 случая мертворождения, 2 — ранней неонатальной смерти), среди умерших детей и плодов в 100% случаев обнаружено наличие множественных врожденных пороков развития.

Экстренная хирургическая резекция кист была выполнена только в одном случае, в одном случае ребенок прооперирован планово в возрасте 3 лет, остальным детям рекомендовано динамическое наблюдение с рентгенологическим контролем порока.

**Врожденная лобарная эмфизема (n=7).** Среди детей с ВЛЭ только в одном случае диагноз был поставлен пренатально при ультразвуковом исследовании плода. У остальных диагностика порока происходила после рождения, в неонатальном периоде. У 6 детей порок дебютировал в раннем неонатальном периоде симптомами дыхательной недостаточности, у 4 был локализован в верхней доле левого легкого, 5 детей имели смещение средостения.

Хирургическое вмешательство потребовалось 5 больным (4 — лобэктомия, 1 — биопсия). Возраст проведения операции варьировал от 1 нед до 6 лет, осложнения выявлены в 2 случаях: смерть ребенка от сердечно-легочной недостаточности и частичный напряженный пневмоторакс.

**Врожденная киста легкого (n=8).** В двух случаях киста была визуализирована на пренатальном скрининговом УЗИ в 22 нед беременности. Ни в одном случае порок не выявлен в неонатальном периоде. У 5 детей диагноз поставлен в периоде раннего возраста (от 3,5 мес до 2 лет 10 мес). В одном случае киста выявлена патоморфологически после смерти ребенка с множественными врожденными пороками развития (врожденной диафрагмальной грыжей, незавершенным поворотом кишечника, общей брыжейкой и гипоплазией легкого) в возрасте 15 сут после рождения. У данного ребенка клинические проявления пороков наблюдались сразу после рождения. Он был прооперирован в возрасте 7 сут по поводу врожденной диафрагмальной грыжи, однако в возрасте 15 сут умер. В 6 случаях клинически порок не выявлялся от 5 мес и до 2 лет 10 мес после рождения. В 5 случаях обнаружены сопутствующие врожденные пороки развития, из которых у троих детей наблюдались ВПР бронхолегочной системы (трахеомалация, бронхомалация, гипоплазия легкого, лобарная эмфизема). У 6 пациентов киста была локализована в правом легком, из них у 5 — в нижней доле. Смещение средостения отмечено у 4 детей, при этом размеры кисты варьировали от 4,5 до 7,5 см в диаметре, у

двух детей гигантские кисты занимали всю половину грудной клетки, а также пролабировали в противоположную сторону. В 4 случаях была выполнена хирургическая резекция кист. Возраст проведения операции варьировал от 17 сут до 2 лет 10 мес. Послеоперационное осложнение в виде пневмоторакса наблюдали лишь в одном случае.

**Бронхолегочная секвестрация (n=1).** В нашем исследовании выявлен лишь один случай БЛС. У плода на 24-й неделе гестационного возраста впервые был заподозрен данный порок. Ребенок родился в срок, однако с рождения у него отмечались симптомы дыхательной недостаточности. Состояние его в роддоме оценивалось как крайне тяжелое. В первые же сутки после рождения у ребенка были выявлены также пневмония, пневмоторакс на противоположной стороне, смещение средостения. Он был прооперирован в возрасте 1 мес. Осложнений после операции не наблюдалось.

**Врожденная лобарная эмфизема в сочетании с КАПРЛ (n=2).** В двух случаях патоморфологически обнаружено ВЛЭ с кистозно-аденоматозной перестройкой легочной ткани. У одного ребенка порок впервые был заподозрен пренатально при 2-м скрининговом УЗИ как КАПРЛ, у другого не был выявлен пренатально, однако беременность наступила в результате экстракорпорального оплодотворения и женщина практически всю беременность находилась на сохранении в стационаре. В обоих случаях наблюдался клинический дебют заболевания непосредственно в неонатальном периоде и дети были экстренно прооперированы по жизненным показаниям. На гистологическом исследовании удаленной ткани легкого в обоих случаях выявлено сочетание КАПРЛ с ВЛЭ. В литературе описывается сочетание данных пороков, а также сочетание КАПРЛ с БЛС [10]. Эти наблюдения сочетаний кистозных ВПР легких дают основания ставить вопрос о пересмотре их классификации.

**Обсуждение.** В связи с достижениями в области пренатальной ультразвуковой диагностики увеличивается частота случаев кистозных мальформаций легких. В их структуре наиболее часто встречающимся пороком (60% случаев) является врожденный КАПРЛ. В 42,2% случаев ВПР легких обнаруживаются на плановом ультразвуковом исследовании плода в начале второго триместра беременности. Проведение последовательных УЗИ в декретированные сроки дает возможность наблюдать за динамикой изменений и эволюцией большинства пороков.

В литературе [11–13] описываются случаи внутриутробной регрессии КАПРЛ, однако сообщения о регрессии кист на постнатальном этапе редки. В нашем исследовании мы обнаружили внутриутробную регрессию порока в трех случаях, а также спонтанную постнатальную регрессию у одного пациента в возрасте 1,5 мес. Теоретически пороки не

могут просто исчезнуть, но возможность продолжающегося регресса после рождения не должна исключаться, так как развитие легких продолжается до 3–7 лет [11, 14].

Полученные нами данные о высоком проценте случаев бессимптомного течения порока подтверждаются другими исследователями [15]. В нашей работе 45,8% детей с КАПРЛ не имели респираторных симптомов при рождении и у 22,2% они не обнаружили до возраста 3 лет. Данный факт позволяет утверждать, что выжидательная тактика с динамическим наблюдением порока в таких случаях наиболее оправдана. Вполне логично предположить, что для новорожденных с бессимптомным течением КАПРЛ будет целесообразным отложить операцию на период до 3 лет — это обеспечит возможность уменьшения размеров кист и тем самым облегчит хирургическое вмешательство. Кроме того, не может упускаться из виду вероятность полной ремиссии порока [16]. Такая ситуация диктует необходимость проведения всем пациентам мультиспиральной компьютерной томографии с целью более детальной визуализации рентгенологической картины в легких. При этом нельзя полностью исключить наличие изменений на гистологическом уровне.

Наиболее распространенное клиническое проявление у новорожденных с КАПРЛ — дыхательная недостаточность, в то время как у детей раннего возраста пороки легких чаще проявляются рецидивирующими инфекциями дыхательных путей и/или обструктивным синдромом. По нашим данным, у детей раннего возраста с кистозными мальформациями легких повторные бронхиты обнаруживаются в 69% случаев. Большинство случаев КАПРЛ односторонние, только у некоторых детей фиксируется вовлечение нескольких долей, и еще реже — двустороннее поражение. Всего лишь у 4 пациентов встретилось полидолевое поражение, и все четверо имели двустороннее поражение легких.

В отличие от КАПРЛ врожденная лобарная эмфизема в большинстве случаев (85,7%) проявляется симптомами дыхательной недостаточности с рождения, соответственно и оперативное вмешательство детям с ВЛЭ было выполнено в 57,1% случаев на первом году жизни, что значительно более часто, чем у детей с КАПРЛ (3,7%).

Единичные врожденные кисты легкого реже сопровождаются теми или иными респираторными симптомами в неонатальном периоде. В нашем исследовании лишь в двух случаях установлено клиническое проявление врожденных кист, однако данные дети имели также сопутствующие врожденные пороки развития (диафрагмальную грыжу, лобарную эмфизему). Следует отметить, что врожденные кисты легкого наиболее часто сочетаются с другими врожденными пороками развития бронхолегочной системы (60% случаев).

Современные взгляды на тактику ведения детей с ВПР легких остаются различными. В литературе описывается внутриутробное лечение кистозных изменений с помощью лазерных абляционных методов [17, 18]. Однако данная тактика не всегда приемлема, поскольку важно проследить динамику размеров кист. Целью постнатального хирургического лечения кистозных мальформаций легких является улучшение и стабилизация клинического состояния ребенка и предотвращение развития осложнений, таких как пневмоторакс, прогрессирующая дыхательная недостаточность, инфекции и злокачественная трансформация. Для тех пациентов, у которых происходит быстрое купирование дыхательной недостаточности вскоре после рождения, без наличия сочетанных аномалий, важно динамическое наблюдение, которое может избавить пациента от ненужной операции. Тем не менее немедленное хирургическое лечение может быть приемлемо для детей с клиническим дебютом в более старшем возрасте, так как спонтанный регресс порока в этом случае происходит значительно реже [11].

**Заключение.** Благоприятные исходы беременностей с кистозными пороками развития легких у плодов и детей составляют абсолютное большинство (86,7%) случаев. Неблагоприятные исходы преимущественно всегда ассоциированы с наличием множественных врожденных пороков развития, что обуславливает целесообразность прерывания таких беременностей на ранних сроках.

Среди врожденных кистозных пороков развития легкого наиболее часто встречается кистозно-аденоматозный порок развития легких (60%). У половины детей (45,8%) с такой патологией отсутствуют те или иные респираторные признаки в неонатальном периоде, а в 22,2% случаев симптомы не проявляются и в раннем возрасте.

Кистозно-аденоматозные пороки легких и единичные врожденные кисты имеют наиболее благоприятный прогноз при условии своевременного выявления их на пренатальном этапе и отсутствия сопутствующих врожденных пороков развития.

Пренатальная диагностика врожденных пороков легких не означает необходимости обязательного хирургического вмешательства. Оперативное лечение показано только при наличии выраженных симптомов дыхательной недостаточности либо рецидивирующих инфекций респираторного тракта.

**Финансирование исследования и конфликт интересов.** Исследование не финансировалось какими-либо источниками, и конфликты интересов, связанные с данным исследованием, отсутствуют.

## Литература

1. Lakhoo K., Mngongo C. Congenital cystic lung lesion. In: E.A. Ameh, S.W. Bickler, K. Lakhoo, et al. Paediatric surgery:

a comprehensive text for Africa. Seattle, WA, USA: GLOBAL HELP Organization; 2011; p. 287–291.

2. Кохно Н.И. Врожденные заболевания легких плода (течение беременности, диагностика и исходы). Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.; 2005, 195 с.

3. Кулаков В.И., Исаков Ю.Ф., Кучеров Ю.И., Байбарина Е.Н. Пренатальная диагностика и лечение врожденных пороков развития на современном этапе. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2006; 6: 63–65.

4. Laberge J.M., Flageole H., Pugash D., et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178–186, <http://dx.doi.org/10.1159/000053905>.

5. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлуни А.В. Аномалии и пороки развития легких. Н. Новгород: Изд-во НижГМА; 2000; 302 с.

6. Каганов С.Ю., Розина Н.Н. Место врожденной и наследственной патологии в пульмонологии детского возраста. В кн.: Врожденные и наследственные заболевания легких у детей. Под ред. Ю.Е. Вельтищева, С.Ю. Каганова, В. Таль. М: Медицина, 1986; с. 9–22.

7. Черенков Ю.В., Нечаев В.Н. Диагностика, профилактика и коррекция врожденных пороков развития. Саратовский научно-медицинский журнал 2009; 5(3): 379–383.

8. Яцык Г.В., Давыдова И.В., Цыгина Е.Н., Кустова О.В., Басаргина М.А. Диагностика врожденных бронхолегочных заболеваний у детей, перенесших ИВЛ в неонатальном периоде. Практика педиатра 2008; Март: 62–65.

9. Biyyam D.R., Chapman T., et al. Congenital lung abnormalities embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*, 2010; 30(6): 1721–1737, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.306105508>.

10. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol* 2006; 36(8): 773–791, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-006-0115-4>.

11. Sui-Ling Liao, Shen-Hao Lai, Chuen Hsueh, Kin-Sun Wong. Comparing late-onset and neonatally-diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Chang Gung Med J* 2010; 33(1): 36.

12. Crombleholme T.M., Coleman B., Hedrick H., Leichty K., Howel L., Flake A.W., Johnson M., Adzick N.S. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37(7): 331–338, <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2002.30832>.

13. Butterworth S.A., Blair G.K. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40(5): 832–834, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.051>.

14. Guttentag S., Ballard P.L. Lung development: embryology, growth, maturation, and developmental biology. In: W. Taeusch, R.A. Ballard, C.A. Gleason, eds. *Avery's Disease of the Newborn*. Philadelphia: Elsevier Saunders, Inc.; 2005; p. 601–608.

15. Sood M., Sharma S. Congenital cystic adenomatoid malformation lung — a case report. *Curr Pediatr Res* 2011; 15(1): 61–63.

16. Marshall K.W., Blane C.E., Teitelbaum D.H., Leeuwen K.V. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the

treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175: 1551–1554.

17. Cavoretto P., Molina F., Poggi S., Davenport M., Nicolaidis K.H. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 769–783, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.6218>.

18. Nadeem M., Elnazir B., Grealley P. Congenital pulmonary malformation in children. *Scientifica* 2012, 2012: 7, <http://dx.doi.org/10.6064/2012/209896>.

## References

1. Lakhoo K., Mngongo C. Congenital cystic lung lesion. In: E.A. Ameh, S.W. Bickler, K. Lakhoo, et al. *Paediatric surgery: a comprehensive text for Africa*. Seattle, WA, USA: GLOBAL HELP Organization; 2011; p. 287–291.

2. Kohno N.I. *Vrozhdennye zabolevaniya legkikh ploda (techenie beremennosti, diagnostika i iskhody)*. Avtoref. dis. ... kand. med. nauk [Congenital lung diseases (gestation course, diagnosis and outcomes). Abstract of Dissertation for the degree of Candidate of medical science]. Moscow; 2005; 195 p.

3. Kulakov V.I., Isakov Yu.F., Kucherov Yu.I., Baybarina E.N. Prenatal diagnosis and management of congenital malformations in recent times. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii* 2006; 6: 63–65.

4. Laberge J.M., Flageole H., Pugash D., et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178–186, <http://dx.doi.org/10.1159/000053905>.

5. Korolev B.A., Shakhov B.E., Pavlunin A.V. *Anomalii i poroki razvitiya legkikh* [Pulmonary anomalies and malformations]. Nizhny Novgorod: Izd-vo NizhGMA; 2000; 302 p.

6. Kaganov S.Yu., Rozinova N.N. Mesto vrozhdennoy i nasledstvennoy patologii v pul'monologii detskogo vozrasta. V kn.: *Vrozhdennye i nasledstvennye zabolevaniya legkikh u detey* [The position of congenital and hereditary defects in pediatric pulmonology. In: Congenital and hereditary lung diseases in children]. Pod red. Yu.E. Vel'tishchev, S.Yu. Kaganov, V. Tal' [Yu.E. Vel'tishchev, S.Yu. Kaganov, V. Tal' (editors)]. Moscow: Meditsina, 1986; p. 9–22.

7. Cherenkov Yu.V., Nechaev V.N. Diagnosis, prevention and correction of congenital malformations. *Saratovskiy nauchno-meditsinskiy zhurnal* 2009; 5(3): 379–383.

8. Yatsyk G.V., Davydova I.V., Tsygina E.N., Kustova O.V., Basargina M.A. Diagnostics of congenital bronchopulmonary diseases in children after neonatal ALV. *Praktika pediatria* 2008; Marsh: 62–65.

9. Biyyam D.R., Chapman T., et al. Congenital lung abnormalities embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2010; 30(6): 1721–1737, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.306105508>.

10. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol* 2006; 36(8): 773–791, <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-006-0115-4>.

11. Sui-Ling Liao, Shen-Hao Lai, Chuen Hsueh, Kin-Sun Wong. Comparing late-onset and neonatally-diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Chang Gung Med J* 2010; 33(1): 36.

12. Crombleholme T.M., Coleman B., Hedrick H., Leichty K., Howel L., Flake A.W., Johnson M., Adzick N.S. Cystic

adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37(7): 331–338, <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2002.30832>.

13. Butterworth S.A., Blair G.K. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40(5): 832–834, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.051>.

14. Guttentag S., Ballard P.L. Lung development: embryology, growth, maturation, and developmental biology. In: W. Taeusch, R.A. Ballard, C.A. Gleason, eds. *Avery's Disease of the Newborn*. Philadelphia: Elsevier Saunders, Inc.; 2005; p. 601–608.

15. Sood M., Sharma S. Congenital cystic adenomatoid

malformation lung — a case report. *Curr Pediatr Res* 2011; 15(1): 61–63.

16. Marshall K.W., Blane C.E., Teitelbaum D.H., Leeuwen K.V. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175: 1551–1554.

17. Cavoretto P., Molina F., Poggi S., Davenport M., Nicolaides K.H. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32: 769–783, <http://dx.doi.org/10.1002/uog.6218>.

18. Nadeem M., Elnazir B., Greally P. Congenital pulmonary malformation in children. *Scientifica* 2012, 2012: 7, <http://dx.doi.org/10.6064/2012/209896>.