

Компьютерно-томографическая ангиография в дифференциальной диагностике экстралобарной секвестрации легких у новорожденных

¹Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова; 191015, ул. Кирочная д.41, Санкт-Петербург, Россия

²Детская городская больница №1; 198205, ул. Авангардная д. 14, Санкт-Петербург, Россия
e-mail: ilyina-natal@mail.ru

Реферат

Введение. Легочные секвестрации встречаются редко и составляют от 0,15 до 6,4 % от всех врожденных пороков. При этом интраабдоминальная локализация данного порока развития описана лишь в 2,5 % всех легочных секвестров.

Цель — отразить трудности дифференциальной диагностики редких пороков легких у новорожденных.

Материал и методы исследования. Детально описаны 2 случая экстралобарной секвестрации легкого, расположенной ниже диафрагмы, диагностированной у новорожденных в детском стационаре за последние 20 лет.

Результаты. Диагноз интраабдоминальной экстралобарной легочной секвестрации был окончательно установлен только после хирургического лечения, подтвержден гистологически. Обсуждаются вопросы дифференциальной диагностики редких пороков легких с опухолями супраренальной локализации у новорожденных; сопоставление собственных результатов с данными литературы.

Выводы. В дифференциальной диагностике супраренальных объемных образований у новорожденных необходимо учитывать возможность интраабдоминальной экстралобарной секвестрации, особенно при локализации патологических изменений слева.

Ключевые слова: компьютерная томография, МСКТ-ангиография, врожденные пороки развития легких, экстралобарная секвестрация легких, опухоль надпочечников, нейробластома, новорожденные.

Введение

Бронхолегочные секвестрации — это участки патологически развитой легочной ткани, которые не связаны с трахеобронхиальным деревом и снабжаются артериальной кровью из большого круга кровообращения [2]. По данным D. Van Raemdonck et al. легочные секвестрации составляют от 0,15 до 6,4 % от всех врожденных пороков [9]. Принято выделять две формы легочной секвестрации: интралобарная (внутридолевая) и экстралобарная (внедолевая). При интралобарном варианте порока патологический процесс локализуется в паренхиме легкого, тогда как при экстралобарном процессе — за пределами висцеральной плевры [4]. По данным разных авторов, интралобарная секвестрация составляет 75–86 %, а экстралобарная — 14–25 % от всех секвестраций [2, 4, 9].

При экстралобарной секвестрации секвестрированный участок обязательно имеет собственную плевру и может располагаться в легком, средостении, полости перикарда, междолевых щелях, под диафрагмой, в толще грудной стенки, на шее и т. д. [9]. Наличие экстралобарной секвестрации определяется следующими условиями: кисты должны исходить из бронхов; ткань, подвергшаяся секвестрации, должна быть генетически связана с закладкой легочной ткани. Системный артериальный кровоток обычно представлен добавочным сосудом, отходящим от грудной или брюшной аорты, реже — от подключич-

ной артерии, плечевого ствола, межреберных артерий или от легочной артерии. Венозный отток осуществляется в легочные вены, подключичную вену, полунепарную или непарную вену, редко — в портальную вену.

Так как экстралобарная секвестрация гораздо реже, чем интралобарная, проявляет себя клинически, то диагностика этого порока лучевыми методами чаще всего происходит при обследовании пациента по поводу какого-либо другого патологического процесса [3]. Дифференциальный диагноз включает злокачественные опухоли. Экстралобарная легочная секвестрация — достаточно редкий порок развития, и только 2,5 % всех легочных секвестров обнаруживаются ниже диафрагмы [6].

В данной работе мы представляем случаи экстралобарной легочной секвестрации у новорожденных, которые по данным пренатального УЗИ имитировали опухоль левого надпочечника.

Цель исследования

Отразить трудности дифференциальной диагностики (в том числе МСКТ-ангиографии грудной полости) редких пороков легких у новорожденных.

Материал и методы исследования

Данные клинического и лучевого исследования новорожденных мальчика и девочки, поступивших

в Детскую городскую больницу № 1 г. Санкт-Петербурга в возрасте 17 и 16 суток жизни, оперированных в возрасте 30 суток жизни и 32 суток жизни соответственно.

Постнатальная МСКТ выполнялась на аппарате «Aquilion 64» фирмы Toshiba. Использовали специальные педиатрические протоколы и программы по снижению лучевой нагрузки. МСКТ-ангиография проведена с использованием автоматического шприца, скорость введения контрастного вещества составила 1 мл/с. Использовали неионное контрастное вещество с концентрацией йода 300 мг йода/мл в количестве 7 и 8 мл соответственно (из расчета 2 мл/кг веса ребенка).

Наблюдение 1. Доношенный мальчик поступил в ДГБ № 1 в возрасте 17 дней. Из анамнеза известно, что ребенок от 3-й беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в 16 недель, угрозы прерывания на 8-й и 28-й неделе, роды 1-е на 36-й неделе путем кесарева сечения. Масса при рождении 2890 г, по Апгар — 8/9 баллов. Пренатально (с 20-й недели) по УЗИ и МРТ определялось образование в области левой почки (между почкой и диафрагмой). Мальчик был выписан из родильного дома в удовлетворительном состоянии. На 14-е сутки жизни амбулаторно выполнено постнатальное УЗИ: в полюсе левой почки в проекции надпочечника — солидное однородное образование треугольной формы 25×20 мм. Заключение: «забрюшинное образование слева. Абдоминальная секвестрация легкого? Образование надпочечника».

В стационаре при повторном УЗИ в возрасте 18 дней жизни: между верхним полюсом левой почки и селезенкой — солидное экзогенное образование 30×16 мм с минимальным кровотоком, неправильной формы.

В связи с подозрением на нейробластому ребенок был направлен на МСКТ-ангиографию грудной и брюшной полости. Забрюшинно определялось патологическое образование неправильной формы, размерами 35,3×13,2×32,1 мм, в области верхнего полюса левой почки (в проекции левого надпочечника).

Структура образования на нативных сканах имело неоднородную денситометрическую плотность: +26...+60 ед. Нс, без кальцификатов, с нечетким отграничением от окружающих тканей и распространением в парааортальное пространство (нельзя исключить вовлечение парааортальных лимфатических узлов).

В условиях внутривенного контрастирования накопление контрастного вещества неравномерное, с отчетливой визуализацией солидного и кистозного компонентов образования. Отмечалось неоднородное повышение денситометрической плотности в медиальных отделах образования, в проекции реберно-позвоночного угла до +113 ед. Нс. В артериальную фазу отчетливо визуализировались артериальные сосуды, идущие в сторону образования от аорты (рис. 1). С учетом клинко-анамнестических данных, отсутствия динамики по данным УЗИ, образование забрюшинного пространства в проекции левого надпочечника было расценено как нейрогенная опухоль. Признаков вторичного (Mts) поражения легочной ткани не выявлено.

Альфа-фетопrotein и ХГЧ в пределах нормы, однако нейроспецифическая энолаза и катехоламины превышали норму: альфа-фетопrotein (АФП), МЕ/мл 4321,5 (норма 0,0–18311,5), бета-ХГЧ (хорионический гонадотропин человека), мМЕ/мл < 1,20 (норма 0,0–10,0), нейроспецифическая энолаза (NSE), мкг/л 27,63 (норма 0,0–18,3), в суточной моче: ванилилминдальная кислота 22,14 мкг/сут. (норма до 1 года — 0–3), гомованилиновая кислота — 57,91 мкг/сут. (норма до 1 года — 0–1).

Осмотрен специалистами, противопоказаний для оперативного лечения нет. Операция в возрасте 30 дней — удаление образования забрюшинного пространства: удалено образование 30×40 мм, идущее от левой неизмененной почки к диафрагме и брюшному отделу аорты. От аорты отходил крупный сосуд, идущий к опухоли, перевязан. Надпочечник, интимно прилежащий к опухоли, также удален. Парааортальные лимфатические узлы не увеличены.

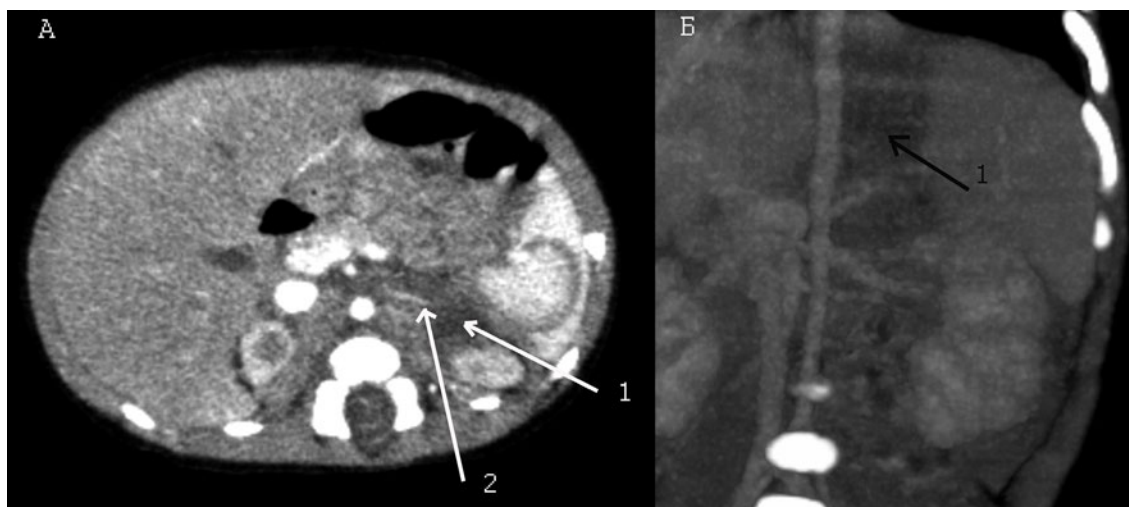


Рис. 1. МСКТ-ангиография (МСКТАг) грудной и брюшной полости у мальчика 20 дней жизни: А — МСКТ-изображение на уровне супраренальных отделов; Б — МIP (проекция максимальной интенсивности) реконструкция: забрюшинно в области верхнего полюса левой почки (в проекции левого надпочечника) — патологическое образование неправильной формы (1), неравномерно накапливающее контрастное вещество, без кальцификатов. Левая почка минимально оттеснена, контуры ее не деформированы. Визуализируется aberrантный сосуд (2), отходящий от брюшного отдела аорты

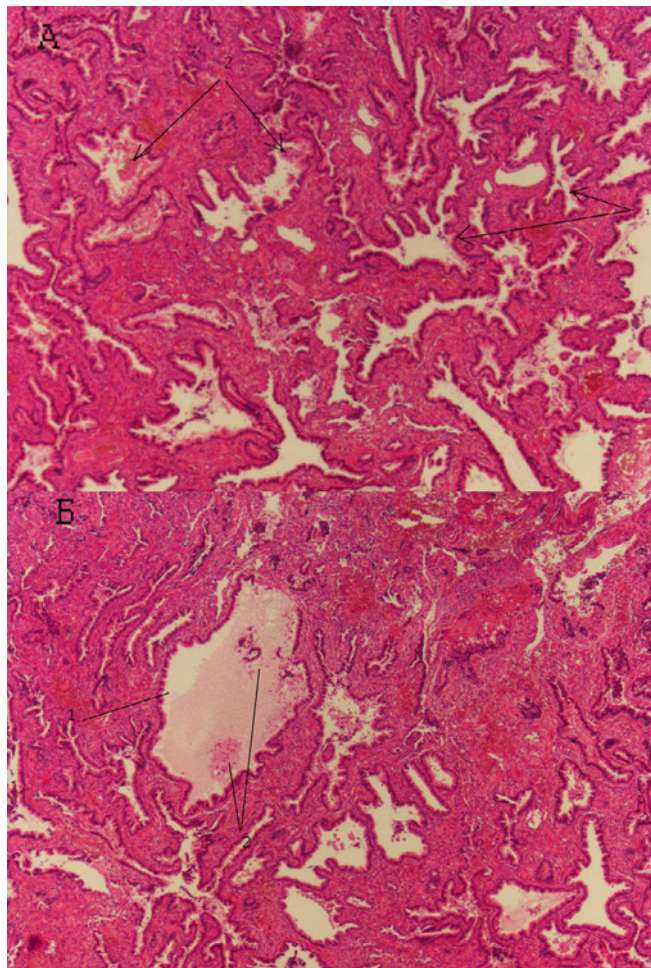


Рис. 2. А — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$. Типичная гистологическая картина КАМ 2 типа: бронхиолоподобные структуры, выстланные цилиндрическим эпителием (1), в некоторых — экссудат, макрофаги (2); Б — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$. Кистовидная структура (1), содержащая слизь, слущенный, десквамированный эпителий (2)

Гистологически диагностирована экстралобарная секвестрация в сочетании с кистозной аденоматоидной мальформацией 2-го типа (рис. 2–3).

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Мальчик был экстубирован на 2-е сутки, энтеральное питание начато с 3-х суток. Послеоперационная рана зажила первично, швы сняты. Выписан на 46-е сутки жизни.

Наблюдение 2. Новорожденная девочка поступила в ДГБ № 1 в возрасте 16 дней с подозрением на опухоль левого надпочечника. Из анамнеза известно, что девочка от 1-й нормально протекавшей беременности, роды 1-е на 40-й неделе, масса при рождении 3350 г, по Апгар — 8/9 баллов. Пренатально на 32-й неделе гестации по УЗИ выявлено образование в области левого надпочечника размерами 2,0×2,6 см.

Выписана из родильного дома в удовлетворительном состоянии, амбулаторно по УЗИ в возрасте 16 дней — в забрюшинном пространстве между верхним полюсом левой почки и селезенкой неоднородное образование размерами 2,0×2,6 см с кистами. В связи с чем ребенок для дообследования и лечения поступил в ДГБ № 1.

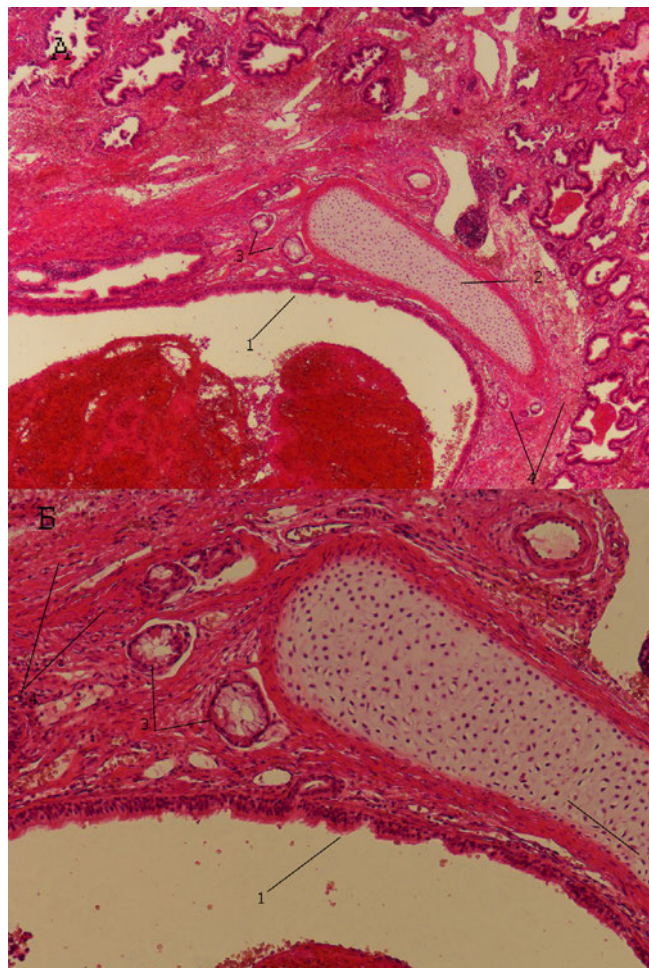


Рис. 3. А — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 40$; Б — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$. Стенка бронха: бронхиальный эпителий (1), хрящ (2), бронхиальные железы (3), фиброзная ткань вокруг хряща (4)

При поступлении состояние ребенка удовлетворительное, питание усваивает в полном объеме, стул регулярный, живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации, патологические образования не определяются. Результаты УЗИ — без динамики.

Выполнена МСКТ-ангиография грудной и брюшной полости — в проекции левого надпочечника от диафрагмы до верхнего полюса левой почки определялось неправильной формы образование, денситометрически имеющее плотность +16...+29 ед. НУ, с ровными, четкими контурами, размерами 15×24×17 мм. В условиях ангиографии патологическая ткань контрастное вещество не накапливала, во все фазы обследования денситометрические показатели ее не менялись (рис. 4). Образование оказывало объемное воздействие на прилежащие органы: смещало селезенку кнаружи; верхний полюс левой почки — книзу (рис. 5). Левый надпочечник смещен книзу, ножки его «раздвинуты» образованием, отчетливо дифференцировка между ним и патологической тканью не прослеживалась.

Поставлены показания к оперативному лечению. Альфа-фетопротеин и ХГЧ в пределах нормы, однако

нейроспецифическая энзолаза и адреналин превышают норму: альфа-фетопrotein (АФП), МЕ/мл 2246,5 (норма 0,0–18311,5), бета-ХГЧ (хорионический гонадотропин человека), мМЕ/мл < 1,20 (норма 0,0–10,0), нейроспецифическая энзолаза (NSE), мкг/л 35,71 (норма 0,0–18,3), в суточной моче: ванилилминдальная кислота — 0,5 мкг/сут. (норма до 1 года — 0–3), гомованилиновая кислота — 0,77 мкг/сут. (норма до 1 года — 0–1), адреналин — 1,1 (норма до 0,25).

Осмотрена специалистами. По результатам эхокардиографии диагностирован врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки 6 мм, ток L R, правые отделы увеличены, сократительная функция миокарда в норме. По ЭКГ — гипертрофия правого желудочка, ритм синусовый. Противопоказаний для оперативного лечения нет.

Операция в возрасте 32-х дней — удаление образования забрюшинного пространства: удалено образование 25×20 мм, идущее от левой неизменной почки к диафрагме. Надпочечник с образованием не связан, макроскопически не изменен. Парааортальные лимфатические узлы не увеличены. Послеоперационный диагноз: «Интраабдоминальная экстралобарная секвестрация левого легкого».

Гистологическое заключение: экстралобарная секвестрация легкого в сочетании с кистозной аденоматозной мальформацией 2-го типа (рис. 6, рис. 7).

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Девочка экстубирована на 2-е сутки после операции, энтеральное питание начато со 2-х суток. Послеоперационная рана зажила первично, швы сняты. Выписана на 44-е сутки жизни.

Результаты исследования и их обсуждение

Пrenатально экстралобарная легочная секвестрация обычно диагностируется со II триместра беременности. На УЗИ она определяется как небольшое гиперэхогенное образование, которое обычно имеет пирамидальную форму и может содержать или нет кистозный компонент. При локализации в животе такое образование часто расценивается как опухоль надпочечников [8], чаще внелегочный секвестр является в области груди [7].

В данной работе нами представлены случаи экстралобарной легочной секвестрации у новорожденных, которая была выявлена пренатально и расценивалась как забрюшинное образование или опухоль надпочечника. В обоих случаях образование было расположено слева.

По литературным данным, описывающим отдельные аналогичные наблюдения, во всех случаях первоначально предполагалась опухоль левого надпочечника [6, 8, 10]. Правильный диагноз был установлен во всех описанных случаях лишь после оперативного лечения (лапоротомии).

По данным Corbett H. J. и Humphrey G. M., в случаях экстралобарной формы секвестрации преобладают мужчины (80 % случаев), в то время как в случаях интралобарной формы распределение между мужчинами и женщинами равное [5].

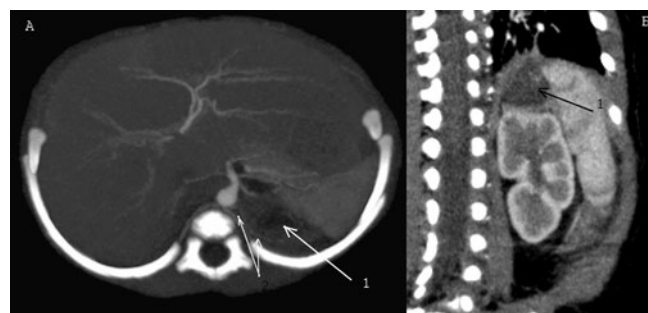


Рис. 4. МСКТАг грудной и брюшной полости у девочки 23 дней жизни: А — МIP реконструкция; Б — многоплоскостная реформация: неправильной формы образование (1) в проекции левого надпочечника, не накапливающее контрастное вещество. Визуализируется aberrантный сосуд (2), отходящий от брюшного отдела аорты



Рис. 5 МIP реконструкции при МСКТАг грудной и брюшной полости у девочки 23 дней жизни: неправильной формы образование в проекции левого надпочечника, не накапливающее контрастное вещество (1). Образование оказывает объемное воздействие на прилежащие органы: смещает селезенку кнаружи; верхний полюс левой почки книзу. Визуализируется aberrантный сосуд (2), отходящий от брюшного отдела аорты

В нашем исследовании распределение между мужчинами и женщинами было равное и при экстралобарной секвестрации.

По мнению Yildirim G. et al. [10], ультразвуковая доплерография, в том числе с цветовым доплеровским картированием, должна использоваться регулярно, с тем чтобы попытаться охарактеризовать кровоснабжение объемного образования и оказать помощь в диагностике и планировании хирургического лечения.

В научной работе Singal A. K. et al. [8] отмечается редкость легочной секвестрации, особенно экстралобарной, и оценивается значение этого порока в дифференциальной диагностике врожденных торакоабдоминальных объемных образований. Они также подчеркивают полезность пред- и послеродового УЗИ для диагностики этого состояния и планирования лечения. Авторы сообщают о случае внутрибрюшной экстралобарной легочной секвестрации,

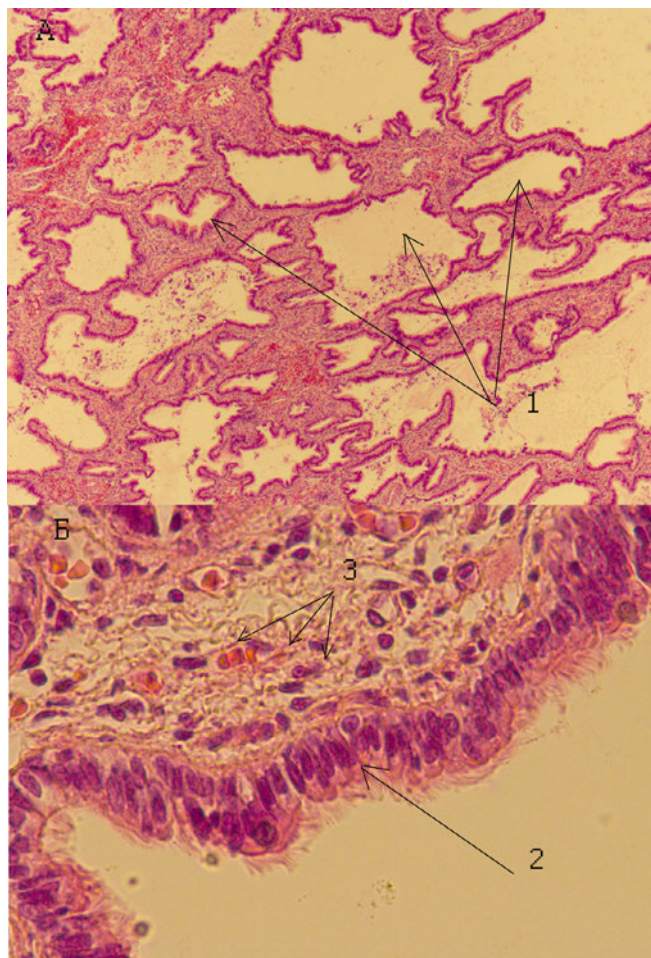


Рис. 6. А — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$; Б — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 40$. Гистологическая картина КАМ 2-го типа: незрелые кистозные аденоматоидные структуры (1), выстланные цилиндрическим мерцательным эпителием (2), межальвеолярная интерстициальная ткань (3): фиброзная ткань, капилляры и лимфоциты

которая была антенатально диагностирована как супраренальная опухоль и постнатально расценивалась так же. Диагноз был установлен только при лапаротомии.

В выводах указывается, что в дифференциальной диагностике супраренальных объемных образований у новорожденных, особенно локализующихся слева, следует иметь в виду интраабдоминальную экстралобарную легочную секвестрацию.

В представленных нами наблюдениях даже выявленные при МСКТ-ангиографии дополнительные сосуды, идущие от аорты в сторону объемного образования, были расценены как сосуды, питающие

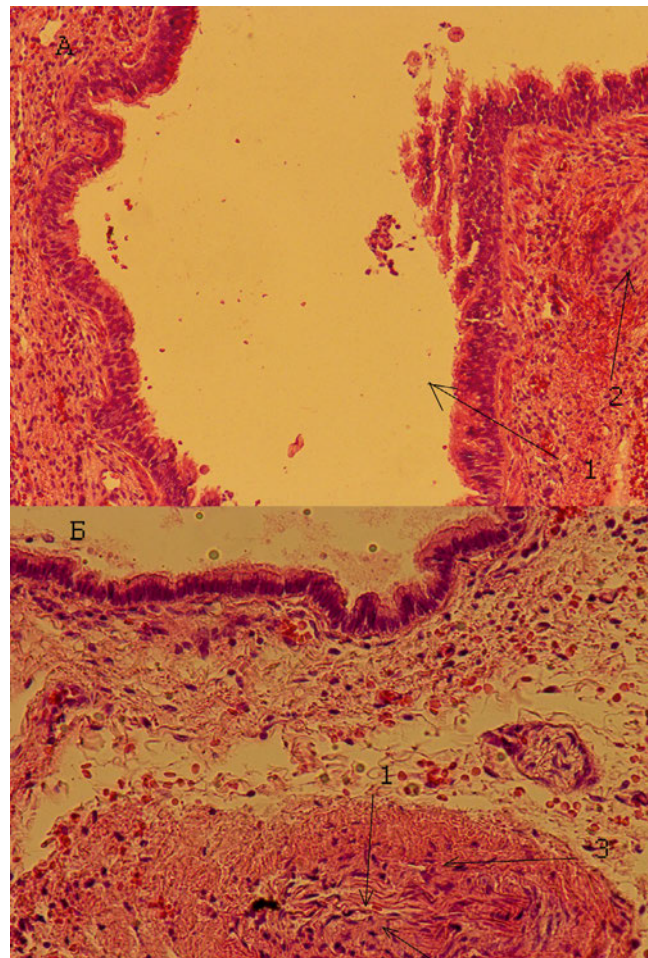


Рис. 7. А — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 20$. Крупный бронх (1) с участком формирующегося гиалинового хряща (2); Б — микропрепарат, окраска гематоксилином и эозином, $\times 10$. Крупный артериальный сосуд (1), просвет его резко сужен за счет пролиферации эндотелия (2) и гипертрофии мышечной оболочки (3)

опухоль, что нашло свое отражение и в протоколе операции у мальчика в возрасте 30 дней жизни. Во втором случае после операции диагноз был изменен и предполагалась экстралобарная секвестрация, подтвержденная гистологически. Особенностью КТ-семиотики экстралобарной секвестрации во втором наблюдении явилось отсутствие накопления контрастного препарата патологической тканью.

Таким образом, в дифференциальной диагностике супраренальных объемных образований у новорожденных следует помнить о возможной интраабдоминальной экстралобарной секвестрации, особенно при локализации патологических изменений слева.

Литература

1. Бушмелев В. А., Стерхова Е. В. Врожденные пороки развития легких в структуре хронических заболеваний легких у детей (диагностика и лечение) // *Практ. мед.* 2008. № 31. С. 74–80.
2. Ланге С., Уодш Дж. Лучевая диагностика заболеваний органов грудной клетки: руководство / пер. с англ. под ред. С. К. Тернового, А. И. Шехтера. М.: ГЭОТАР, 2010. С. 67–71.

3. Подкаменев В. В. Хирургические болезни детского возраста. М.: Медицина, 2005. С. 43–46.
4. Пренатальная эхография / под ред. М. В. Медведева. М.: Реальное время, 2005. С. 341–378.
5. Corbett H. J., Humphrey G. M. Pulmonary sequestration // *Paediatric Respiratory Reviews*. 2004. Vol. 5 (1). P. 59–68.
6. Franko J., Bell K., Pezzi C. M. Intraabdominal pulmonary sequestration // *Curr. Surg*. 2006. № 63 (1). P. 35–38.

7. Rammos K. S., Foroulis C. N., Rammos C. K. et al. Prenatal interventional and postnatal surgical therapy of extralobar pulmonary sequestration // *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2010. № 10 (4). P. 634–635.

8. Singal A. K., Agarwala S., Seth T. et al. Intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration presenting antenatally as a suprarenal mass // *Indian Journal of Pediatrics*. 2004. № 71 (12). P. 1137–1139.

9. Van Raemdonck D., De Boeck K., Devlieger H. et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001. № 19. P. 388–395.

10. Yildirim G., Güngördük G., Aslan H., Ceylan Y. Prenatal diagnosis of an extralobar pulmonary sequestration // *Archives of Gynecology and Obstetrics*. 2008. № 278 (2). P. 181–186.

UDK 616.24-053.31-079.4:687.016

Ilina N. A.¹, Myagkova I. E.²

Computed tomography-assisted angiography in the differential diagnosis of extralobar pulmonary sequestration in newborns

¹ North-Western state medical university named after I. I. Mechnikov; 191015, Kirochnaya str., 41, Saint-Petersburg, Russia

² Children's Hospital № 1; 198205, Avangardnaya str. 14, Saint-Petersburg, Russia
e-mail: ilyina-natal@mail.ru

Abstract

Relevance. Pulmonary sequestrations are rare pathology and make from 0,15 to 6,4 % of all congenital abnormality. Thus intra-abdominal localization of this malformation is described only in 2,5 % of all pulmonary sequestrations.

Objective. Reflect the difficulty of differential diagnosis of rare lung malformation in newborns.

Materials and methods. 2 cases of the extralobar sequestration located under the diaphragm diagnosed for newborns in a children's hospital for the last 20 years are in details described.

Results. The diagnosis of an intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration was finalized only after surgical treatment, confirmed histologically. Questions of differential diagnostics of rare congenital pulmonary malformations are discussed with tumors of suprarenal localization at newborns, comparison of own results to data of literature.

Conclusions. In the differential diagnosis of suprarenal lesions at newborns it is necessary to consider the possibility of intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration, especially in the localization of pathological changes at the left side.

Keywords: computed tomography, CT-angiography, congenital pulmonary malformations, extralobar pulmonary sequestration, adrenal gland tumors, suprarenal neuroblastoma, newborns.

References

1. Bushmelev V.A., Sterhova E.V. Vrozhdennye poroki razvitiya legkih v strukture hronicheskikh zabolevanij legkih u detej (diagnostika i lechenie). [Congenital malformations in the frame of chronic diseases of lungs at children (diagnostics and treatment)] // *Prakticheskaja medicina [Practical medicine]*. 2008. V.31. P. 74–80. [In Russian].

2. Lange S., Uodsh Dzh. Radiodiagnostika zabolevanij organov grudnoj kletki [Radiodiagnosis of thoracal organ diseases] // *Rukovodstvo perevod s anglijskogo pod redakciej S.K. Ternovogo, A.I. Shehtera. [Manual]*. Moscow.2010. P. 67–71. [In Russian].

3. Podkamenov V.V. Hirurgicheskie bolezni detskogo vozrasta [Surgical diseases of children's age] // *Moscow: Medicine* 2005. P.43–46. [In Russian].

4. Prenatal'naja jehografija [Prenatalechoardiography]. Pod redakciej M.V. Medvedeva [Ed. by M.V. Medvedev] Moscow: Real'noe vremja [Real time]. 2005. P. 341–378. [In Russian].

5. Corbett H.J., Humphrey G.M. Pulmonary sequestration. *Paediatric Respiratory Reviews*, 2004. V. 5. N1. P. 59–68.

6. Franko J., Bell K., Pezzi C.M. Intraabdominal pulmonary sequestration. *Curr Surg*. 2006. Vol.63. N1. P. 35–38.

7. Rammos K.S., Foroulis C.N., Rammos C.K et al. Prenatal interventional and postnatal surgical therapy of extralobar pulmonary sequestration. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery*. 2010. V.10. N.4. P. 634–635.

8. Singal A.K., Agarwala S., Seth T. et al. Intra-abdominal extralobar pulmonary sequestration presenting antenatally as a suprarenal mass. *Indian Journal of Pediatrics*. 2004. V.71. N12. P.1137–1139.

9. Van Raemdonck D., De Boeck K., Devlieger H. et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001. V.19. P. 388–395.

10. Yildirim G., Güngördük G., Aslan H., Ceylan Y. Prenatal diagnosis of an extralobar pulmonary sequestration. *Archives of Gynecology and Obstetrics*. 2008. V.278.N.2. P.181–186.