

### Компьютерно-томографическая ангиография как ведущий метод в дифференциальной диагностике редких пороков развития легких у новорожденных

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова  
191015, Россия, Санкт-Петербург, ул. Кирочная, 41  
e-mail: [ilyina-natal@mail.ru](mailto:ilyina-natal@mail.ru)

#### Реферат

**Введение.** Врожденные пороки и аномалии легких встречаются значительно чаще, чем это предполагалось, и у многих детей являются основной причиной возникновения воспалительного процесса или дыхательной недостаточности. По мере совершенствования методов обследования пациентов врожденные пороки развития легких все чаще стали диагностировать у детей в раннем возрасте и даже в период новорожденности. Для выбора сроков и тактики лечения пороков легких у новорожденных очень важно дифференцировать между собой такие пороки развития, как врожденные кистозные аденоматоидные мальформации легких, секвестрации легких, бронхогенные и энтерогенные кисты, а также бронхиальная атрезия.

**Цель** — оценить возможности компьютерно-томографической ангиографии грудной полости в дифференциальной диагностике редких пороков развития легких у новорожденных.

**Материал и методы исследования.** В исследование включены результаты комплексного обследования 65 новорожденных, у которых по данным пренатального ультразвукового исследования предполагались кистозные аденоматоидные мальформации легких. Определены особенности методики компьютерно-томографической ангиографии у новорожденных, возможности метода в разграничении пороков.

**Результаты исследования и их обсуждение.** У 27 больных постнатальная компьютерная томография подтвердила диагноз кистозной аденоматоидной мальформации легких. У 38 из них были диагностированы другие пороки развития, также требующие хирургического лечения. У 61 ребенка лечение было хирургическим, у 4 детей от хирургического лечения было решено воздержаться, дети находятся под наблюдением пульмонолога. Обсуждаются вопросы дифференциальной диагностики редких пороков легких у новорожденных, сопоставление собственных результатов с данными литературы.

**Выводы.** В дифференциальной диагностике пороков развития легких у новорожденных компьютерно-томографическая ангиография может применяться в качестве основного метода, альтернативного инвазивным методикам. Тактика дальнейшего хирургического лечения таких больных в периоде новорожденности и более позднем основывается на результатах проведенной компьютерно-томографической ангиографии грудной полости и зависит от выявленного порока легких.

**Ключевые слова:** врожденные пороки легких, кистозная аденоматоидная мальформация легких, бронхогенные кисты, бронхолегочные секвестрации, бронхиальная атрезия, новорожденные, компьютерная томография, компьютерно-томографическая ангиография.

#### Введение

Установлено, что врожденные пороки и аномалии легких встречаются значительно чаще, чем это предполагалось, и у многих детей являются основной причиной возникновения воспалительного процесса или дыхательной недостаточности [1, 6]. Сведения о распространенности врожденных пороков развития среди хронических легочных заболеваний у детей варьируют в пределах от 1,4 до 68 % [2, 3, 6].

По мере совершенствования методов и методик обследования пациентов врожденные аномалии и пороки развития легких все чаще стали диагностировать у детей в раннем возрасте и даже в период новорожденности [9].

Наибольшее значение имеет раннее выявление врожденных кистозных аденоматоидных мальформаций (КАМ) и бронхолегочных секвестраций, тре-

бующих хирургического лечения [1, 9]. В настоящее время регулярное проведение дородовой ультрасонографии привело к более частому пренатальному выявлению этих пороков [5, 7]. Большинство выявленных случаев подтверждают постнатально в период новорожденности.

#### Цель исследования

Оценка возможностей компьютерно-томографической ангиографии грудной полости (МСКТАг) в дифференциальной диагностике редких пороков развития легких у новорожденных.

#### Материал и методы исследования

В исследование включены данные клинического и лучевого обследования 65 детей, поступивших в

Детскую городскую больницу № 1 Санкт-Петербурга по поводу врожденных пороков развития легких в период с 1996 по 2014 г. Поводом для госпитализации в клинику явились данные пренатального ультразвукового исследования (УЗИ), по результатам которого диагностированы врожденные КАМ легких. Возраст пациентов варьировал от 1 суток жизни до 2 месяцев жизни (средний возраст — 18 дней).

Выделено 2 группы пациентов.

В первой группе (27 детей) предположительный диагноз врожденной КАМ легких был подтвержден как по данным МСКТ, так и гистологически после проведенного хирургического лечения.

Во второй группе (38 детей) предположительный диагноз врожденной КАМ легких по данным постнатальной МСКТ-ангиографии грудной полости был изменен. Диагностированы бронхогенные и энтерогенные кисты — у 11 детей, бронхолегочные секвестрации — у 19, бронхиальная атрезия — у 8 детей.

Всем больным при выполнении МСКТ грудной полости проведено нативное сканирование, по результатам которого КТ-исследование было продолжено и дополнено МСКТАг.

Всем больным проведено комплексное клиническое, лабораторное, инструментальное и лучевое обследование, направленное на установление характера патологического процесса.

Всем 65 больным была выполнена рентгенография грудной клетки в прямой проекции, в боковой проекции — 21 (32,3 %).

Многосрезовая компьютерная томография (МСКТ) грудной полости была проведена всем 65 больным на мультidetекторных сканерах Aquilion 32 фирмы *Toshiba Medical Systems* и Somatom Definition AS 64 фирмы *Siemens*. Использовали специальные педиатрические протоколы и программы по снижению лучевой нагрузки.

МСКТ-ангиография выполнена 43 (66,2 %) больным, с построением мультипланарных реформаций и трехмерных (3D) реконструкций — 41 (93,9 %). При этом в первой группе МСКТАг была проведена у 9 больных из 27, во второй группе — у 34 из 38 больных.

Использовались неонные контрастные препараты с концентрацией йода 270 и 300 мг йода/мл из расчета 2–3 мл/кг веса ребенка. МСКТАг выполняли с использованием автоматического шприца, скорость введения контрастного вещества выбирали в зависимости от диаметра катетера, установленного в кубитальной вене, она составляла от 1 до 2 мл/с.

МСКТ грудной полости без седации выполнили 24 (36,1 %) новорожденным, на спокойном дыхании, под наркозом, без интубации — 41 (63,9 %) ребенку. Все КТ-исследования проводили под контролем частоты сердечных сокращений (ЧСС) и сатурации.

#### Результаты исследования и их обсуждение

Врожденные КАМ легких впервые были классифицированы патологом J. Thomas Stoker в 1977 г. [11]. В настоящее время регулярное проведение дородовой ультрасонографии привело к более частому пренатальному выявлению КАМ [5, 7].

По данным М. В. Медведева, частота КАМ составила 0,42:1000, однако сомнения в точности диагнозов, возникшие при ретроспективном анализе данных наблюдений, позволили предположить, что истинная частота КАМ несколько ниже [5].

Пренатальная диагностика КАМ требует постнатального подтверждения и последующего лечения. Известно, что лечение КАМ только хирургическое [1].

В проведенном исследовании у всех новорожденных по результатам пренатального УЗИ предполагалась врожденная КАМ легких, в связи с чем они были госпитализированы в стационар для углубленного обследования и лечения.

У 34 из 65 больных клинически отмечали различную степень ДН, включая тяжелый респираторный дистресс-синдром (у 7 больных), потребовавший экстренной хирургической коррекции. У 21 клинические проявления порока на момент поступления в клинику отсутствовали. В зависимости от тяжести состояния больные поступили в клинику в сроки от нескольких часов жизни до 46 суток.

По результатам МСКТ грудной полости были установлены следующие пороки развития легких: КАМ — у 27, бронхогенные и энтерогенные кисты — у 11 детей, бронхолегочные секвестрации — у 19, бронхиальная атрезия — у 8 детей. Диагноз был гистологически верифицирован у 61 из них: КАМ — у 27, бронхогенные и энтерогенные кисты — у 11 детей, бронхолегочные секвестрации — у 19 детей, бронхиальная атрезия — у 4. 4 детей с бронхиальной атрезией не оперированы, находятся под наблюдением пульмонолога.

В первой группе показанием для проведения МСКТАг послужило подозрение на объемное образование у 5 новорожденных и необходимость дифференциальной диагностики с секвестрацией легкого у 4.

Во второй группе после выполнения нативного сканирования у всех больных диагноз КАМ был отвергнут или вызывал сомнения, поэтому у 34 из них проведена МСКТАг.

Патологический процесс у всех больных был односторонним, локализовался в нижней доле левого легкого у 28 (43,1 %) детей, в нижней доле правого легкого — у 15 (23,1 %), средней доле — у 2 (3,1 %), верхней доле правого легкого — у 4 (6,1 %) и верхней доле левого легкого — у 5 (7,7 %) детей, в средостении — у 10 (15,4 %) и корне правого легкого — у 1 (1,5 %) ребенка.

Выполнение МСКТАг позволило подтвердить диагноз у 9 больных и полностью изменило предполагаемый диагноз у 34, что способствовало выбору правильной тактики лечения, в том числе и хирургической.

У 19 больных диагноз КАМ был подтвержден по результатам нативного МСКТ-сканирования, а у 4 детей с бронхиальной атрезией МСКТАг не проводилось.

Для выбора сроков и тактики лечения пороков легких у новорожденных очень важно дифференцировать между собой такие пороки развития, как КАМ,



**Рис. 1.** Интралобарная секвестрация справа. Пренатально КАМ правого легкого. Сегментарная резекция нижней доли правого легкого в возрасте 13 суток жизни. Компьютерно-томографическая ангиография в возрасте 11 суток жизни: А — постпроцессинговая MinP-реконструкция; Б — постпроцессинговая MIP-реконструкция; В — МСКТ-изображение на уровне наддиафрагмальных отделов легких; Г — трехмерная реконструкция. В нижней доле правого легкого определяется больших размеров зона патологической воздушности (1) с наличием мелких кист (2) в ее структуре, отчетливо визуализируется aberrантный сосуд (3), отходящий от грудного отдела аорты (4), венозный дренаж — в нижнюю легочную вену справа (5)

секвестрации легких, бронхогенные и энтерогенные кисты, а также бронхиальная атрезия. Полученные нами данные в целом совпадают с результатами, полученными J. T. Stocker и D. Van Raemdonck [10, 8].

В литературе фактически отсутствуют упоминания о внутрилегочных секвестрациях у младенцев [4]. Однако именно МСКТАг у новорожденных при секвестрациях легких позволяет не только выявить aberrантный сосуд или сосуды, произвести детальную его характеристику, а также оценить венозный дренаж, но и разграничить интралобарную и экстралобарную формы этого порока, поскольку экстралобарная секвестрация всегда имеет собственную плеву, а также проявляется как безвоздушное патологическое образование, на фоне которого не видны просветы бронхов (рис. 1; 2).

Постнатальная МСКТАг также позволяет достоверно оценить локализацию и типичные характеристики бронхогенных и энтерогенных кист, а также степень объемного воздействия и смещения крупных сосудов средостения и легких (рис. 3).

Бронхиальная атрезия — редкая врожденная аномалия. Диагностика бронхиальной атрезии в период новорожденности трудна, в литературе имеются лишь единичные описания этой аномалии [12]. Важность дифференциальной диагностики бронхиальной атрезии с КАМ обусловлена, в первую очередь, выбором тактики лечения.

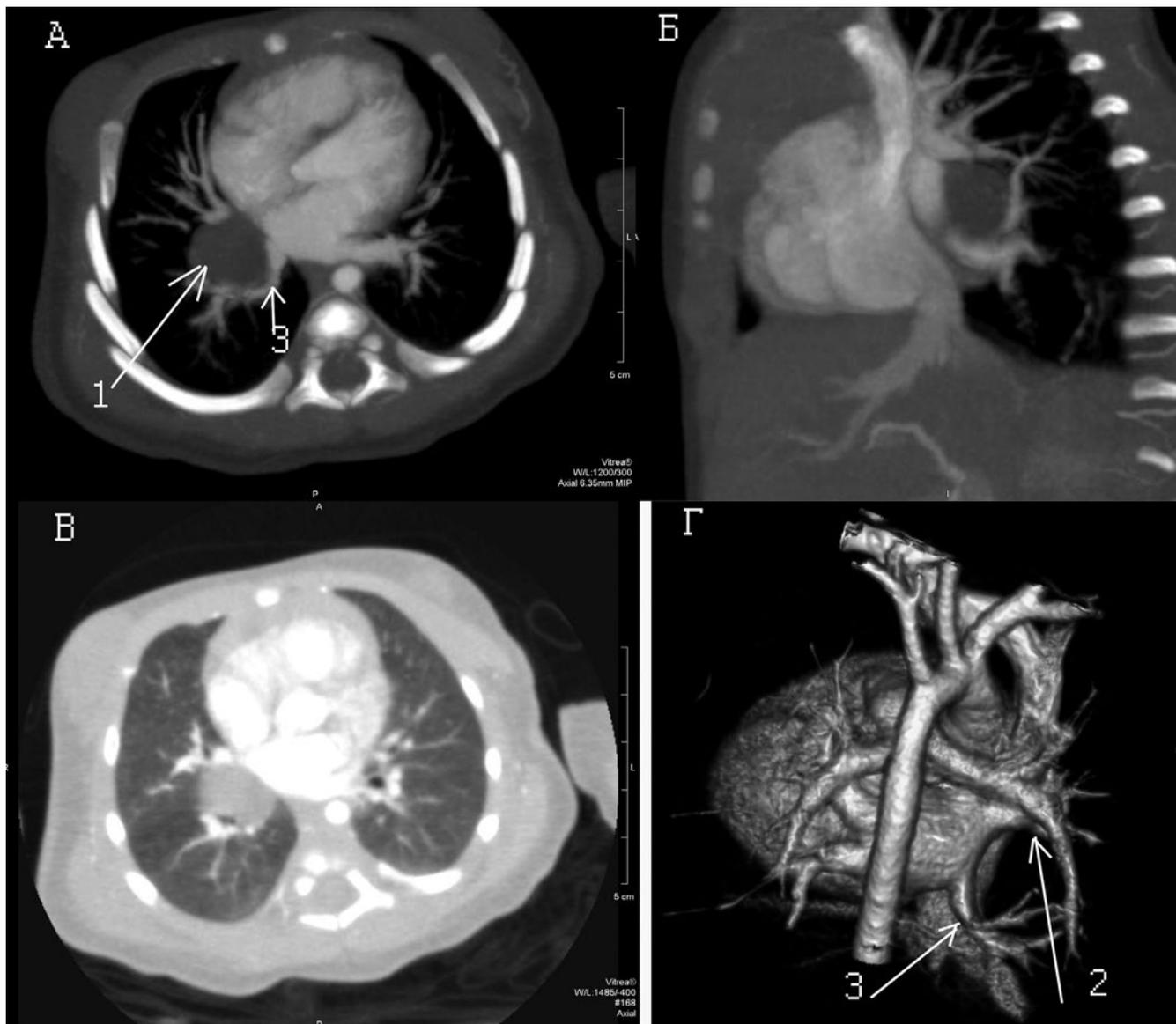
В наших наблюдениях лишь в 4 случаях было решено выполнить хирургическое лечение данного порока, при этом у одного ребенка данные МСКТАг не позволили исключить сочетание бронхиальной



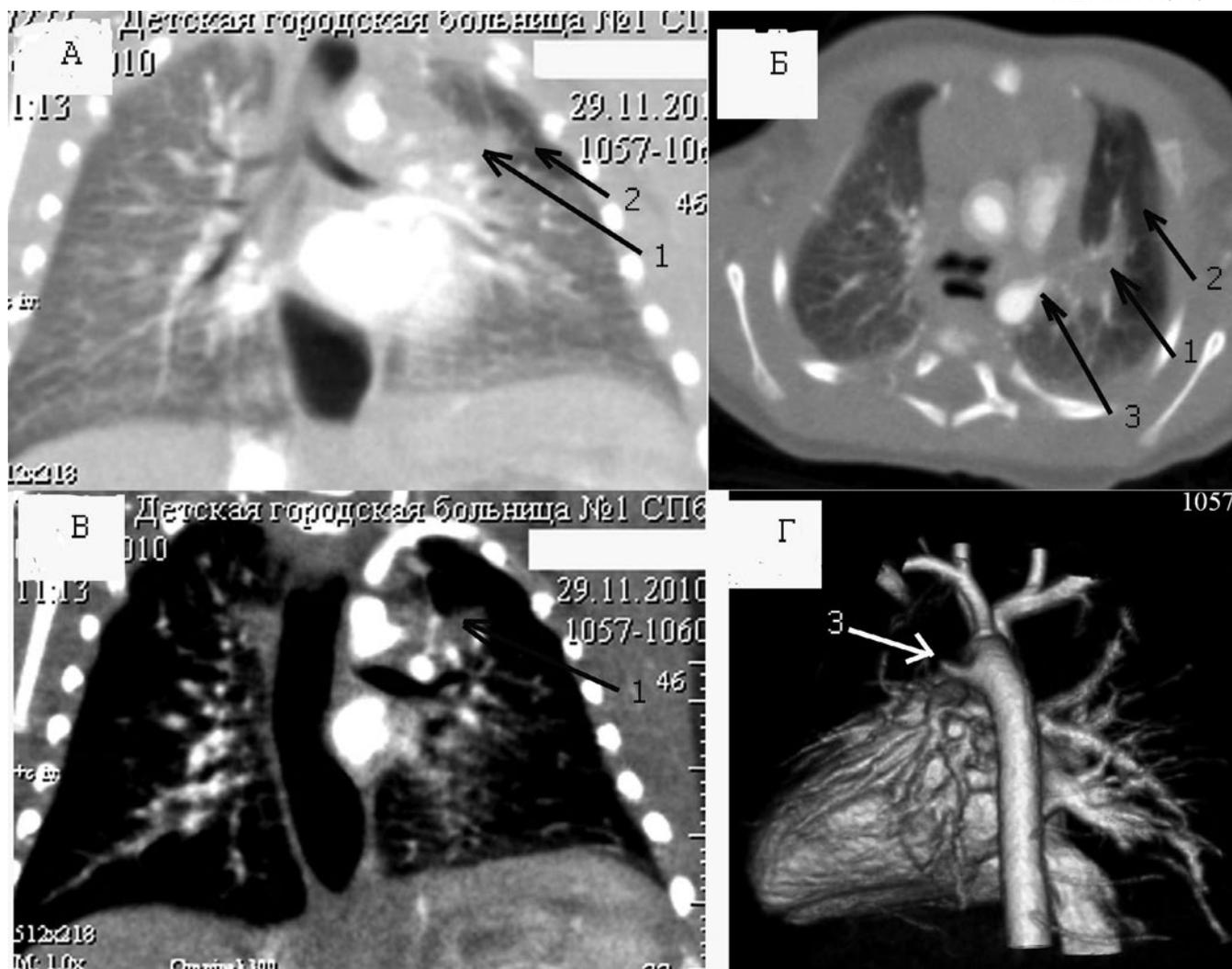
**Рис. 2.** Экстралобарная секвестрация справа. Пренатально КАМ 2-го типа правого легкого. Удаление внелегочного секвестра справа в возрасте 17 суток жизни. Компьютерно-томографическая ангиография в возрасте 10 суток жизни: А, В — МСКТ-изображение на уровне наддиафрагмальных отделов легких; Б — постпроцессинговая МIP реконструкция; Г — 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)

атрезии с интралобарной секвестрацией (рис. 4). Таким образом, полученные данные позволяют предложить использование МСКТАг в дифференциальной диагностике пороков развития легких у новорожденных в качестве основного метода, альтернативного инвазивным методикам. Именно МСКТАг грудной полости позволяет достоверно разграничить

такие пороки, как интралобарные и экстралобарные секвестрации, бронхогенные и энтерогенные кисты, уточнить диагноз в случаях КАМ и бронхиальной атрезии. Тактика дальнейшего хирургического лечения таких больных в периоде новорожденности и более позднем основывается на результатах проведенной МСКТАг грудной полости и зависит от выявленного порока легких.



**Рис. 3.** Бронхогенная киста в корне правого легкого. Пренатально определялось кистозное образование правого легкого. Удаление бронхогенной кисты корня правого легкого в возрасте 29 суток жизни. Компьютерно-томографическая ангиография в возрасте 13 суток жизни: А, Б, В — трехмерные МIP-реконструкции; Г — трехмерная реконструкция. В корне правого легкого выявляется округлой формы образование (1) низкой плотности, не накапливающее контрастное вещество, оказывающее объемное воздействие — верхние (2) и нижние (3) легочные вены смещены, огибают кисту



**Рис. 4.** Бронхиальная атрезия. Пренатально предполагалась КАМ 3-го типа. Сегментарная резекция верхней доли левого легкого в возрасте 15 суток жизни. Компьютерно-томографическая ангиография в возрасте 8 суток жизни: А, Б, В — трехмерные МIP реконструкции; Г — трехмерная реконструкция. В верхней доле левого легкого визуализируется мукоцеле (1), не накапливающее контрастное вещество, дистальнее определяется зона вздутия легочной ткани (2), а также уровень, на котором от аорты отходит слепо заканчивающийся артериальный сосуд (3) — частично облитерированный общий артериальный проток

## Литература

1. Ашкрафт К. У., Холдер Т. М. *Детская хирургия*. СПб., 1996. 384 с.
2. Богатырев А. Ф. *Отдаленные результаты хирургического лечения врожденных кист легких и лобарной эмфиземы у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук*. Л.: Ленинград. педиатр. мед. ин-т, 1987. 26 с.
3. 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.
4. Ланге С., Уодли 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.
5. *Пренатальная эхография / под ред. М. В. Медведева*. М.: Реальное время, 2005. С. 341–378.
6. Розина Н. Н. *Современные технологии в педиатрии и детской хирургии // Современные формы хронических воспалительных заболеваний легких у детей: Материалы III Росс. конгр. М., 2004. С. 301–305.*
7. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода*. М.: Медицина, 1994. С. 205–208.
8. 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.
9. Lee E. Y., Boiselle Ph. M., Cleveland R. H. *Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies* // *Radiology*. 2008. № 3 (247). P. 632–648.
10. Stocker J. T. *Sequestrations of the lung* // *Semin. Diagn. Pathol.* 1986. № 3. P. 106–121.
11. Stocker J. T., Madewell J. E., Drake R. M. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum* // *Hum. Pathol.* 1977. № 2. P. 155–171.
12. Takahiko Seo, Hisami Ando, Kenitiro Kaneko et al. *Two cases of prenatally diagnosed congenital lobar emphysema caused by lobar bronchial atresia* // *J. of Pediatric Surgery*. 2006. № 41 (11). P. e17–20.

## CT angiography as a main method of diagnostics of rear forms of congenital pulmonary malformations in newborns

North-Western state medical university named after I. I. Mechnikov  
191015, Kirochnaya str., 41, Saint-Petersburg, Russia  
e-mail: ilyina-natal@mail.ru

### Abstract

**Relevance.** Congenital pulmonary abnormalities are revealed considerably more often than it was supposed. In many children, they represent the main reason for development of inflammatory process or respiratory failure. The improvement of diagnostic methods resulted in the fact that congenital pulmonary malformations are diagnosed in children of early age and even in the neonatal period. For the correct choice of treatment tactics and timing in congenital pulmonary malformations in newborns, it is very important to differentiate among several types of malformations, including congenital cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestrations, bronchogenic and enterogenic cysts, and also bronchial atresia.

**Objective.** To estimate possibilities of a chest computer tomographic angiography in the differential diagnosis of rare lung malformations in newborns.

**Materials and methods.** The study included results of complex evaluation of 65 newborns, in which according to prenatal ultrasonic investigation, congenital cystic adenomatoid malformation were assumed. The utility of computer-tomographic angiography in newborns, possibilities of a method in differentiation of congenital pulmonary malformations are defined.

**Results.** In 27 patients, the postnatal computer tomography confirmed the diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformations. In 38 patients, other malformations requiring surgical treatment were diagnosed. 61 children were subjected to surgical treatment. In 4 children, surgical treatment was not performed, and they were supervised by a pulmonologist. Questions of differential diagnostics of rare congenital pulmonary malformations in newborns as well as the comparison of our own results with the data of literature are considered.

**Conclusions.** In the differential diagnosis of lung malformations in newborns, chest computer tomographic angiography can be used as the main method alternative to invasive procedures. Tactics of further surgical treatment of such patients in the newborn and later periods should be based on the results of chest computer tomographic angiography and depends on the identified lung malformation.

**Keywords:** congenital pulmonary malformations, congenital cystic adenomatoid malformation, bronchogenic cysts, bronchopulmonary sequestrations, bronchial atresia, newborn, computed tomography, CT-angiography.

### References

1. Ashkraft K.U., Holder T.M. *Detskaja hirurgija. [Children's surgery]. Saint-Petersburg. 1996. 384 p. [In Russian].*
2. Bogatyrev A.F. *Otdalennye rezul'taty hirurgicheskogo lechenija vrozhdennyh kist legkih i lobarnoj jemfizemy u detej [The remote results of surgical treatment of congenital cysts of lungs and lobar emphysema at children] // Avtoreferat dissertacija na soiskanie uchenoj stepeni kandidata medicinskih nauk. [Master's thesis]. Leningrad. Pediatric Institute. 1987. 26 p. [In Russian]*
3. Bushmelev V.A., Sterkhova E. V. *Vrozhdennye poroki razvitija legkih v strukture hronicheskikh zabolovanij legkih u detej (diagnostika i lechenie) [Congenital malformations of lungs in structure of chronic diseases of lungs at children (diagnostics and treatment)]. Practical medicine 2008. V. 31. P. 74-80. [In Russian]*
4. Lange S., Uodsh J. *Luchevaja diagnostika zabolovanij organov grudnoj kletki [Radiological diagnostics of thorax organ's diseases]. Moscow: GEOTAR. 2010. P.67-71. [In Russian]*
5. *Prenatal'naja jehografija. pod red. M.V. Medvedeva. [Prenatal echocardiography ed. by Medvedev M.V.] // Moscow: Real'noe vremja : [Real time]. 2005. P. 341-378. [In Russian]*
6. Rozinova N.N. *Sovremennye tehnologii v pediatrii i detskoj hirurgii. [Modern technologies in pediatrics and children's surgery.] // Mat. III Rossijskogo Kongressa «Sovremennye formy hronicheskikh vospalitel'nyh zabolovanij legkih u detej» [Congress Materials "Modern forms of chronic inflammatory diseases of lungs at children"]. Moscow. 2004. P.301-305. [In Russian]*
7. Romero R., Peele J., Dzhenti F. et al. *Prenatal'naja diagnostika vrozhdennyh porokov razvitija ploda [Prenatal diagnosis of fetal congenital malformations]. // Moscow. Medicine. 1994. P.205-208. [In Russian]*
8. 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.*
9. Lee E.Y., Boiselle Ph.M., Cleveland R.H. *Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies // Radiology. 2008. 3.247. P.632-648.*
10. Stocker J.T. *Sequestrations of the lung. // Semin. Diadn. Pathol. 1986.3.P.106-121.*
11. Stocker J.T., Madewell J.E., Drake R.M. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. // Hum. Pathol. 1977. 2. P.155-171.*
12. Takahiko Seo, Hisami Ando, Kenitiro Kaneko et al. *Two cases of prenatally diagnosed congenital lobar emphysema caused by lobar bronchial atresia // Journal of Pediatric Surgery 2006. V.41.N11. P.e17-20.*