



УДК 614+616-053.4-056.5+611.24+616.24-008.44-073.755.6-089+616-71+616-091.8+616-018

ВРОЖДЕННАЯ КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГКОГО III ТИПА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

© Юлия Викторовна Тащилкина, Алексей Иванович Тащилкин,
Светлана Валерьевна Кузьминых, Тимофей Александрович Александров,
Александр Владимирович Поздняков, Алексей Владимирович Подкаменев

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет.
194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2

Контактная информация: Алексей Иванович Тащилкин — врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики и функциональных методов исследования. E-mail: radiologyster@gmail.com ORCID ID: 0000-0001-5020-7075 SPIN: 4713-8550

Для цитирования: Тащилкина Ю.В., Тащилкин А.И., Кузьминых С.В., Александров Т.А., Поздняков А.В., Подкаменев А.В. Врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого III типа (клинический случай) // Визуализация в медицине. 2023. Т. 5. № 2. С. 32–37.

Поступила: 13.04.2023

Одобрена: 31.05.2023

Принята к печати: 29.06.2023

Резюме. Врожденный порок развития дыхательных путей (ВПРДП) — редкая врожденная аномалия легких, характеризующаяся появлением кистозных образований в легочной ткани. ВПРДП III типа представляет собой особый подтип этого заболевания, отличающийся уникальными патологическими особенностями. В данной статье подробно описана история болезни пациента с ВПРДП III типа, освещены клиническая картина, диагностические мероприятия, методы лечения и результаты, а также краткий обзор, включающий вопросы терминологии, истории изучения, эпидемиологии и классификация заболевания.

Ключевые слова: врожденный порок развития легочных дыхательных путей (ВПРДП); лучевая диагностика; CCAM III типа, дыхательная недостаточность; неонатальная хирургия.

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG TYPE III (A CASE REPORT)

© Julija V. Tashchilkina, Alexsei I. Tashchilkin, Svetlana V. Kuzminykh,
Timofej A. Aleksandrov, Aleksandr V. Pozdnjakov, Alexei V. Podkamenev

Saint Petersburg State Pediatric Medical University. Lithuania 2, Saint Petersburg, Russian Federation, 194100

Contact information: Alexsei I. Tashchilkin — Radiologist of the Department of Diagnostics Radiology and Functional Research Methods. E-mail: radiologyster@gmail.com ORCID ID: 0000-0001-5020-7075 SPIN: 4713-8550

For citation: Tashchilkina JV, Tashchilkin AI, Kuzminykh SV, Aleksandrov TA, Pozdnjakov AV, Podkamenev AV. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung type III (a case report). Visualization in medicine (St. Petersburg). 2023; 5(2): 32-37.

Received: 13.04.2023

Revised: 31.05.2023

Accepted: 29.06.2023

Abstract. Congenital airway malformation (CAAM) is a rare congenital lung anomaly characterized by the appearance of cystic masses in the lung tissue. UPDP type III represents a distinct subtype of this disease characterized by unique pathologic features. This article details the case history of a patient with type III VPPDP, highlighting the clinical presentation, diagnostic measures, treatments, and outcomes, as well as a brief review including terminology, history, epidemiology, and classification of the disease.

Key words: congenital pulmonary airway malformation (CPAM); radiology; III type CCAM; respiratory distress; neonatal surgery.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденный порок развития дыхательных путей (ВПРДП), ранее известный как врожденная кистозно-аденоматозная мальформация, хотя и встречается относительно редко, но по-прежнему привлекает пристальное внимание специалистов: ее частота составляет примерно 1 на 30 тыс. беременностей. Возникает она в результате сложного взаимодействия аномальной мезенхимальной пролиферации и резкого прекращения созревания бронхиолярных структур на ранних сроках беременности, и эта проблема не дает ученым покоя уже несколько десятилетий. Этот сложный процесс приводит к образованию кист и одновременному подавлению альвеолярного роста, создавая сложный ландшафт легочной архитектуры. Чтобы лучше понять суть этого врожденного отклонения, необходимо разобратся в его исторической классификации, подтипах и клинических проявлениях.

Истоки исторической классификации восходят к основополагающей работе Ch'in и Tang в 1949 г., которые впервые выделили данный порок в качестве отличительного легочного образования. Однако в 2002 г. Stocker предложил термин «врожденный порок развития легочных дыхательных путей» (ВПЛДП), заменив им прежнюю номенклатуру, прежде всего из-за разнообразного характера поражения. В то время как слово «кистозный» точно характеризует только три из пяти типов ВПЛДП, «аденоматоидный» адекватно описывает только один подтип, а именно тип III. Данная пересмотренная схема классификации была призвана обеспечить более широкую и точную терминологию.

ВПЛДП характеризуется пятью различными типами, каждый из которых имеет свои уникальные особенности:

Тип 0. Это самая редкая форма, составляющая всего 1–3% случаев. ВПЛДП 0-го типа исходит из трахеи или бронхов и проявляется тяжелой и часто смертельной дыхательной недостаточностью вскоре после рождения. Поражение при ВПЛДП 0-го типа характеризуется небольшими кистами размером 0,5 см с реснитчатой псевдостратифицированной эпителиальной выстилкой с бокаловидными клетками. Присутствует бронхиолярный хрящ, неизменно поражаются все доли.

Тип I. ВПЛДП I типа является наиболее распространенным и встречается в 50–70% случаев. Он возникает из дистального бронха или проксимального бронхиола и обычно характеризуется наличием ограниченного числа крупных кист размером 3–10 см каждая или одиночной доминирующей кистой. Тонкие стенки кисты выстланы рес-

нитчатым псевдостратифицированным эпителием с бронхиолярной дифференцировкой. Примерно в 33% случаев обнаруживаются муцинозные клетки, а в 10% — хрящевые. Как правило, поражается только одна доля.

Тип II. Этот вариант составляет 15–30% случаев ВПЛДП и исходит из терминальных бронхиол. Клиническая картина возникает в течение первого месяца жизни и характеризуется наличием множественных разрозненных кист размером от 0,5 до 2,5 см, придающих пораженным тканям губкообразный вид. Эти кисты характеризуются реснитчатой кубовидной или столбчатой эпителиальной выстилкой, лишенной муциновых клеток и хряща. Важно отметить, что ВПЛДП II типа характеризуется наибольшей частотой сопутствующих аномалий, при этом поражение обычно ограничивается одной долей.

Тип III. ВПЛДП III типа, составляющий 5–10% случаев, может проявиться внутриутробно или при рождении, вызывая дыхательную недостаточность. Он проявляется в виде плотного твердого образования аденоматоидного вида с кистами размером 1,5 см. Для кист характерна реснитчатая кубовидная эпителиальная выстилка, в которой отсутствуют слизистые клетки и хрящ. Как правило, поражение ограничивается одной долей или, изредка, всем легким. Этот подтип связан со сравнительно худшим прогнозом относительно I и II типов из-за его микрокистозной природы.

Тип IV. ВПЛДП IV типа, встречающийся в 5–15% случаев, становится клинически очевидным в период новорожденности, проявляясь дыхательной недостаточностью, пневмотораксом, пневмонией или случайной находкой. Преобладают периферические кисты с ацинарно-альвеолярной эпителиальной дифференцировкой, размеры кист достигают 10 см. Важно отметить, что ВПЛДП IV типа ассоциируется со злокачественными новообразованиями, в частности с плевропульмональной бластомой, происходящей из альвеолярной ткани. Этот подтип антенатально классифицируется как микрокистозный, с кистами размером менее 5 мм.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ребенок М. переведен в отделение патологии новорожденных и детей грудного возраста перинатального центра (ОПН и ДГВ ПЦ) СПбГПМУ для дальнейшего обследования и лечения в возрасте 11 суток жизни.

Данных об антенатальной диагностике нет. В переводном эпикризе приведен скудный анамнез и динамика состояния.

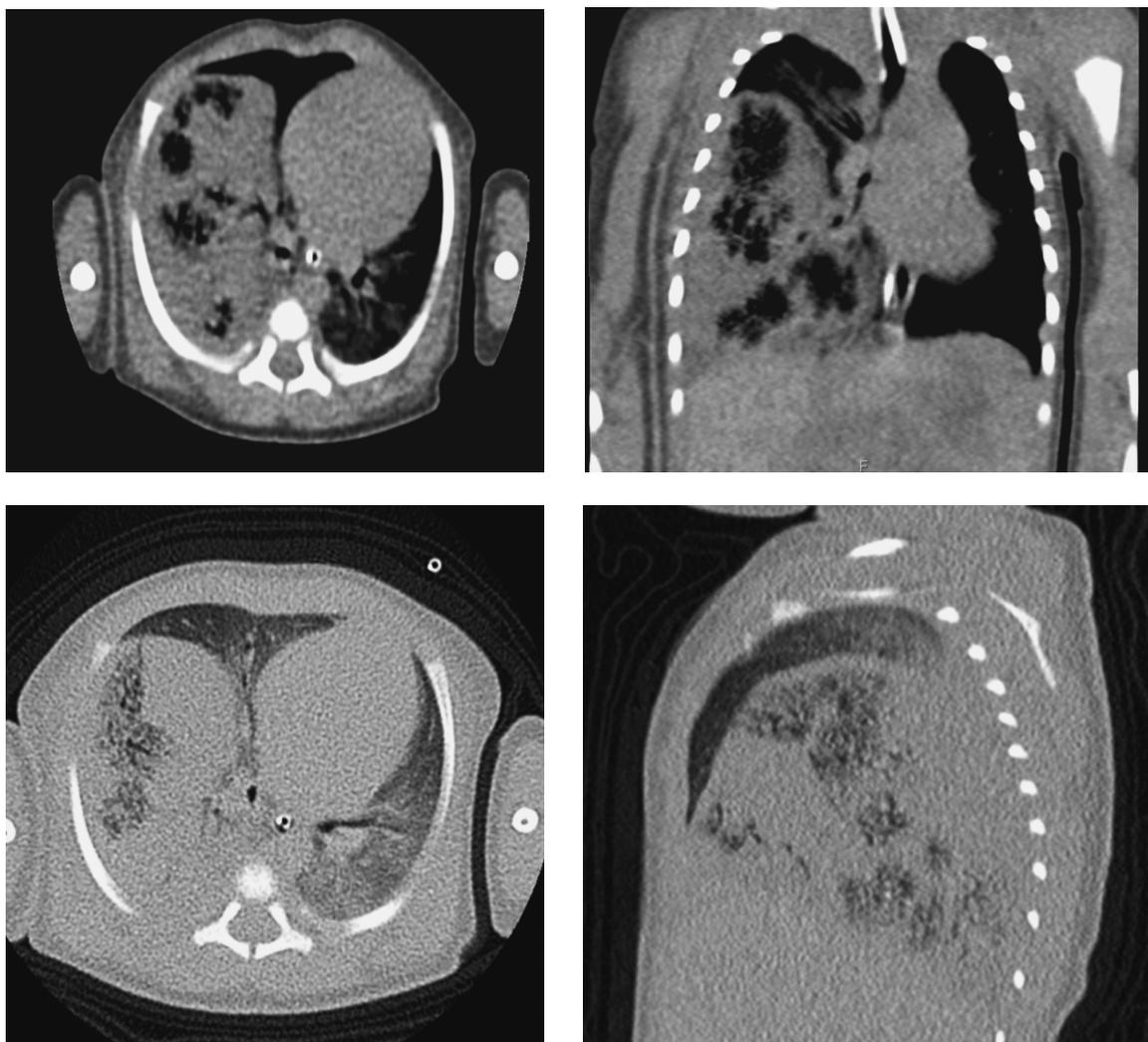


Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томограмма грудной клетки в мягкотканном и легочном окнах

Анамнез беременности и родов: Настоящая беременность первая, протекала на фоне анемии беременных. Роды первые, на сроке 39 недель гестации. Родился живой доношенный мальчик, масса 3300 г, длина 52 см, окружность головы 36 см, окружность груди 35 см, оценка по шкале Апгар — 7/8 баллов.

Динамика состояния с момента рождения: Ребенок из родильного зала переведен в детское отделение в удовлетворительном состоянии. 09.02.2023 г. ухудшение состояния — десатурация, нарастание дыхательной недостаточности, в связи с чем ребенок переведен в палату интенсивной терапии, интубирован, переведен на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). По данным рентгенографии органов грудной клетки от 09.02.2023 г. — объемное образование справа. По данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки от 09.02.2023 г. — КТ-признаки кистозно-аденоматозной трансформации нижней доли правого легкого

с участками консолидации. Смещение средостения влево (рис. 1).

16.02.2023 г. экстубирован, переведен на самостоятельное дыхание. Для дальнейшего лечения 18.02.2023 г. по договоренности переведен в СПбГПМУ.

Состояние ребенка на момент поступления на ОПН и ДГВ ПЦ СПбГПМУ: средней степени тяжести, обусловлено основным заболеванием, нутритивной недостаточностью, неврологическими нарушениями, течением инфекционного процесса?

Диагноз при поступлении: Основной: Q33.0 Кистозно-аденоматозная мальформация нижней доли правого легкого.

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием от 28.02.2023 г.: при контрольной МСКТ области груди в динамике

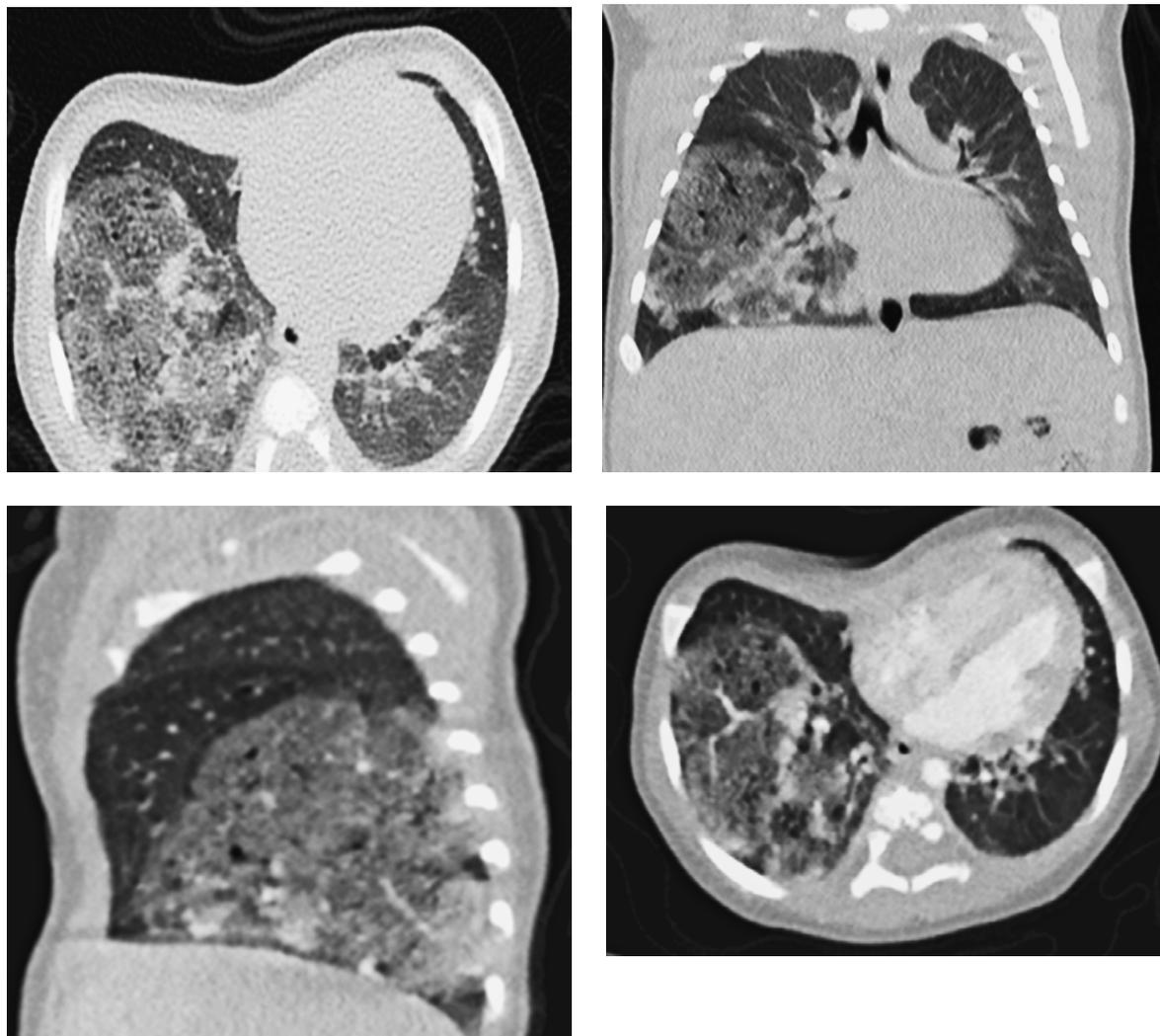


Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная томограмма грудной клетки в мягкотканном и легочном окнах

определяется уменьшение размеров образования. Заключение: КТ-признаки, более вероятно, кистаденоматозной мальформации нижней доли правого легкого III типа (рис. 2).

Ребенок консультирован профессором кафедры хирургических болезней детского возраста, рекомендовано плановое оперативное лечение после предоперационной подготовки.

Объективно: Состояние ребенка стабильное. На осмотр реагирует двигательной активностью, эмоциональным криком. Энтеральное питание получает, усваивает. Кожные покровы и слизистые оболочки чистые, розовые. ЧСС — 135 уд./мин, тоны сердца ритмичные. Грудная клетка симметрично участвует в акте дыхания. ЧД — 38 дв./мин, дыхание проводится во все отделы, пуэрильное, хрипы не слышны. Втяжение уступчивых мест при беспокойстве, кормлении. Живот мягкий, симметричный, не вздут, безболезненный, печень у края

реберной дуги, селезенка не пальпируется. Пупочная область без признаков воспаления. Паховые области интактны. Поясничные области не изменены, пальпация безболезненна. Стул отходил. Мочится адекватно.

Ребенку на основании данных анамнеза (признаки дыхательной недостаточности, потребовавшие интубации, ИВЛ), проведенного обследования (МСКТ — кисто-аденоматозная мальформация правого легкого) выставлен диагноз: врожденный порок развития: Q33.0 Кистозно-аденоматозная мальформация правого легкого. III тип. Дыхательная недостаточность 1-й степени.

В связи с этим ребенку показано плановое оперативное лечение в объеме: правосторонняя торакотомия, нижняя лобэктомия справа. Согласие получено.

Операция от 14.03.2023 г.: видеоассистированная анатомическая резекция нижней доли правого легкого (рис. 3).

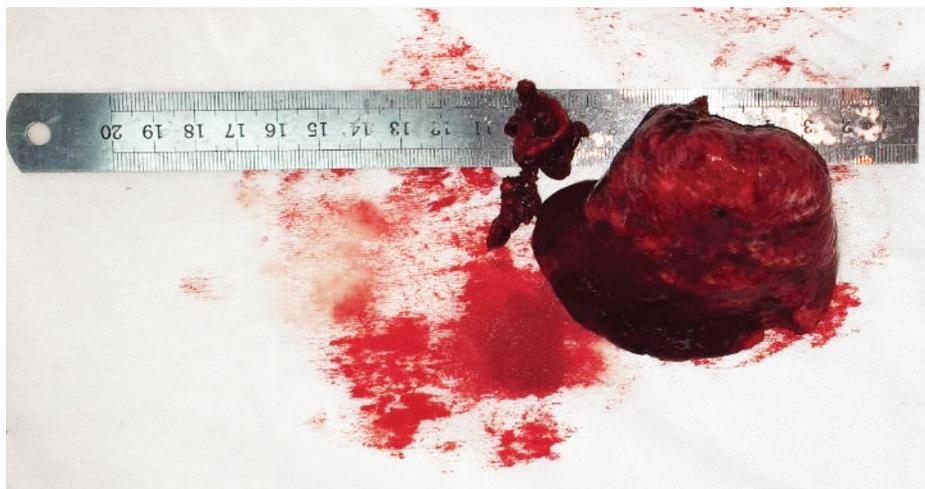


Рис. 3. Макропрепарат: патологически измененная ткань нижней доли правого легкого

Патологоанатомическое заключение: гистологическая картина врожденной аномалии верхних дыхательных путей (ВПЛДП) III типа, что не противоречит клиническому диагнозу. Код по МКБ-10 — Q33.0.

Представленный случай иллюстрирует сложность и проблемы, связанные с ВПЛДП III типа, подчеркивая необходимость быстрой и точной диагностики. Хирургическое вмешательство привело к успешному результату, и в ходе наблюдения за пациентом было отмечено значительное улучшение дыхательной функции и общего самочувствия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В заключение следует отметить, что сложный спектр врожденных пороков развития легочных дыхательных путей (ВПЛДП), ранее известных как врожденные кистозные аденоматоидные пороки, представляет собой картину клинического разнообразия и анатомической сложности. Эта врожденная аномалия, возникающая в результате нарушений эмбриогенеза легких, имеет широкий спектр проявлений: от безобидных до угрожающих жизни.

Историческая эволюция классификации ВПЛДП, начатая пионерской работой Ch'in и Tang в 1949 г. и впоследствии уточненная Stocker в 2002 г., подчеркивает необходимость точной номенклатуры в области врожденных поражений легких. Переход к термину «врожденный порок развития легочных дыхательных путей» (ВПЛДП) отражает целенаправленные усилия по отражению разнообразной природы этих поражений, подчеркивая неоднородный состав кистозных и аденоматоидных структур.

Таксономия ВПЛДП включает пять различных типов, каждый из которых имеет свои уникаль-

ные клинические характеристики. Эти подтипы, начиная с типа 0 и заканчивая типом IV, имеют различный спектр клинических проявлений, морфологических особенностей и прогностических последствий. Редко встречающийся тип 0 приводит к тяжелой и часто смертельной дыхательной недостаточности при рождении, характеризуется наличием мелких кист, бронхиолярной дифференцировкой и вовлечением всех долей. При I типе, наиболее распространенном, появляются крупные кисты с тонкими стенками, реснитчатым псевдостратифицированным эпителием и возможным наличием муцинозных клеток. Тип II, происходящий из терминальных бронхиол, имеет характерный губкообразный вид, характеризуется множественными разрозненными кистами и отчетливой эпителиальной выстилкой. Тип III, проявляющийся внутриутробно или при рождении, имеет более объемную форму с аденоматоидным видом, микрокистозными поражениями и более плохим прогнозом относительно I и II типов. Наконец, тип IV, связанный со злокачественными новообразованиями, проявляется периферическими кистами с ацинарно-альвеолярной дифференцировкой, что требует тщательной клинической оценки.

По мере того, как мы ориентируемся в лабиринте ВПЛДП, становится очевидным, что для эффективного лечения необходим мультидисциплинарный подход, включающий участие акушеров, неонатологов, детских хирургов, радиологов и патологоанатомов. Своевременная диагностика, тщательная классификация и обоснованное принятие клинических решений играют ключевую роль в оптимизации исходов для больных.

Данный случай подчеркивает важность ранней диагностики и адекватного ведения больных

с ВПДП III типа. Своевременное вмешательство может привести к благоприятным исходам и улучшению качества жизни пациентов. Кроме того, данный случай вносит вклад в растущий объем знаний об этой редкой врожденной аномалии легких.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from the legal representatives of the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Adzick N.S., Farmer D.L. Cysts of the Lungs and Mediastinum. In *Pediatric Surgery*. Seventh Edition. 2012: 825–35.

2. Cruz-Martínez R., Cruz-Lemini M., Gratacós E. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. In *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care*. Second Edition. Elsevier. 2018: 13–6.e1
3. Maamoun W., Fort A.E., Cummings J.J. et al. Neonatal Respiratory Disease. In *Pediatric Critical Care*. Fourth Edition. Mosby. 2011: 590–608.
4. Mychaliska G.B., Seetharamaiah R. Lung development. Congenital Parenchymal Disorders. In *Encyclopedia of Respiratory Medicine*. Academic Press. 2006: 619–28.
5. Deterding R.R., Montgomery G.S. Thoracic Tumors. In *Pediatric Respiratory Medicine*. Second Edition. Mosby. 2008: 1025–30.
6. Laberge J.M., Puligandla P. Congenital Malformations of the Lungs and Airways. In *Pediatric Respiratory Medicine*. Second Edition. Mosby. 2008: 907–41.
7. Keller R.L., Guevara-Gallardo S., Farmer D.L. Surgical Disorders of the Chest and Airways. In *Avery's Diseases of the Newborn*. Ninth Edition. 2012: 672–97.

REFERENCES

1. Adzick N.S., Farmer D.L. Cysts of the Lungs and Mediastinum. In *Pediatric Surgery*. Seventh Edition. 2012: 825–35.
2. Cruz-Martínez R., Cruz-Lemini M., Gratacós E. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. In *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care*. Second Edition. Elsevier. 2018: 13–6.e1
3. Maamoun W., Fort A.E., Cummings J.J. et al. Neonatal Respiratory Disease. In *Pediatric Critical Care*. Fourth Edition. Mosby. 2011: 590–608.
4. Mychaliska G.B., Seetharamaiah R. Lung development. Congenital Parenchymal Disorders. In *Encyclopedia of Respiratory Medicine*. Academic Press. 2006: 619–28.
5. Deterding R.R., Montgomery G.S. Thoracic Tumors. In *Pediatric Respiratory Medicine*. Second Edition. Mosby. 2008: 1025–30.
6. Laberge J.M., Puligandla P. Congenital Malformations of the Lungs and Airways. In *Pediatric Respiratory Medicine*. Second Edition. Mosby. 2008: 907–41.
7. Keller R.L., Guevara-Gallardo S., Farmer D.L. Surgical Disorders of the Chest and Airways. In *Avery's Diseases of the Newborn*. Ninth Edition. 2012: 672–97.