

О.К. Слепов¹, М.Ю. Мигур¹, О.П. Пономаренко¹, Ю.П. Терницька²

Рідкісне спостереження аномалії легеневих вен у грудної дитини з ускладненою бронхогенною кістою лівої легені

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», м. Київ
²ДУ «Інститут ядерної медицини та променевої діагностики НАМН України», м. Київ

PAEDIATRIC SURGERY.UKRAINE.2018.1(58):54-60; doi 10.15574/PS.2018.58.54

У статті показано рідкісний клінічний випадок поєднання аномалії легеневих вен з ускладненою бронхогенною кістою нижньої частки лівої легені у грудної дитини. Під час проведення лобектомії виявлено впадання вени язичкових сегментів верхньої частки лівої легені у нижню легеневу вену. Пересічення зазначеної судини може призвести до порушення кровообігу у відповідних сегментах верхньої частки або усїєї верхньої частки лівої легені з наступними негативними наслідками. Вену язичкових сегментів виділено до її впадання в нижню легеневу вену та залишено інтактною. Проведено резекцію нижньої частки лівої легені разом з кістою. Післяопераційний перебіг без ускладнень. Результат хірургічної корекції наведених асоційованих вад добрий.

Ключові слова: бронхогенна кіста, аномалія легеневих вен, лобектомія, хірургічне лікування, грудна дитина.

Rare case of pulmonary veins anomaly in infant with complicated left lung bronchogenic cyst

O.K. Slepov¹, M.Yu. Migur¹, O.P. Ponomarenko¹, Yu.P. Ternytska²

¹SI «Institute of Paediatrics, Obstetrics and Gynaecology of NAMS of Ukraine», Kyiv, Ukraine

²SI «Institute of Nuclear Medicine and Radiation Diagnosis of NAMS of Ukraine», Kyiv, Ukraine

The article presents a rare clinical case of pulmonary veins anomaly and complicated left lower lobe bronchogenic cyst combination in an infant. During the left lower lobectomy, the upper left lobe lingular segments' vein drained into the left lower pulmonary vein was revealed. The indicated vessel intersection may lead to either corresponding segments or entire upper lobe blood circulation disruption with subsequent catastrophic consequences. The lingular segments' vein was stripped from surrounding tissues up to its fusion with the lower pulmonary vein and remained intact. The left lower lobectomy with the cyst has been performed. The postoperative course was uneventful. Good outcome after the surgical management of above mentioned associated defects was achieved.

Key words: bronchogenic cyst, anomaly of pulmonary veins, lobectomy, surgical treatment, infant.

Редкое наблюдение аномалии легочных вен у грудного ребенка с осложненной бронхогенной кистой левого легкого

А.К. Слепов¹, М.Ю. Мигур¹, А.П. Пономаренко¹, Ю.П. Терницька²

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», г. Київ

²ДУ «Інститут ядерної медицини та лучевої діагностики НАМН України», г. Київ

В статье освещен редкий клинический случай сочетания аномалии легочных вен с осложненной бронхогенной кистой нижней доли левого легкого у грудного ребенка. Во время проведения лобэктомии обнаружено впадение вены язычковых сегментов верхней доли левого легкого в нижнюю легочную вену. Пересечение указанного сосуда может привести к нарушению кровообращения в соответствующих сегментах верхней доли или всей верхней доли левого легкого с вытекающими негативными последствиями. Вена язычковых сегментов выделена до ее впадения в нижнюю легочную вену и оставлена интактной. Проведена резекция нижней доли левого легкого вместе с кистой. Послеоперационное течение без осложнений. Результат хирургической коррекции приведенных ассоциированных пороков хороший.

Ключевые слова: бронхогенная киста, аномалия легочных вен, лобэктомия, хирургическое лечение, грудной ребенок.

Вступ

Природжені кістозні мальформації легень (ПКМЛ) виникають у 1 на 10000–35000 живих новонароджених та частіше спостерігаються у хлопчиків [4,7]. Вони включають широкий спектр рідких, але клінічно значущих, вад розвитку, таких як природжена аденома-

тозна мальформація легень (ПАМЛ), бронхопульмональна секвестрація, бронхогенні кісти та природжена лобарна емфізема, які виникають внаслідок порушень ембріогенезу дихальних шляхів та легеневої тканини [3]. Сьогодні вади розвитку легень добре діагностуються пренатально, тому необхідно проводити конси-

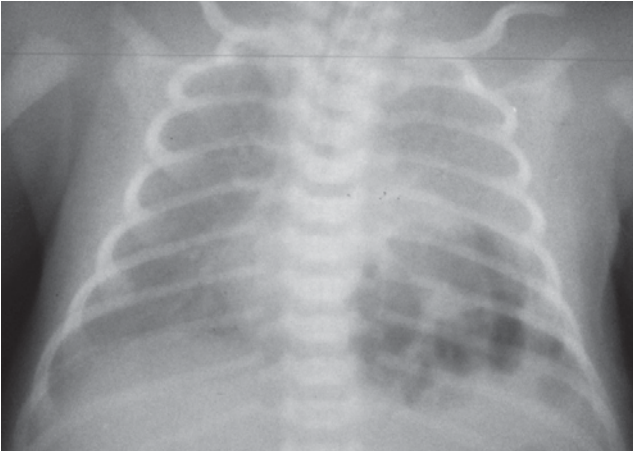


Рис. 1. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки дитини Ч. у віці 5 днів

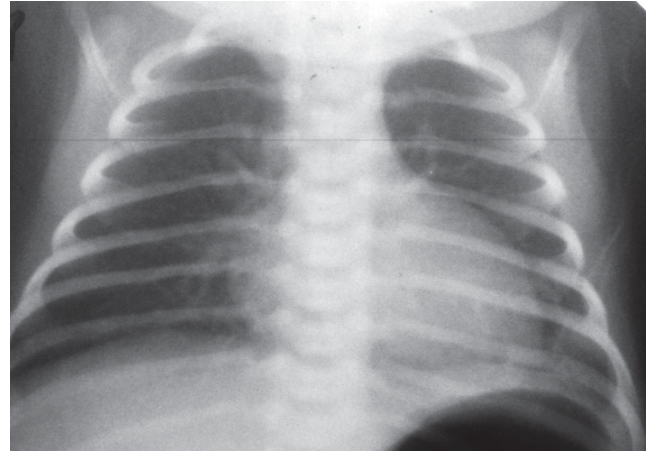


Рис. 2. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки дитини Ч. у віці 26 днів

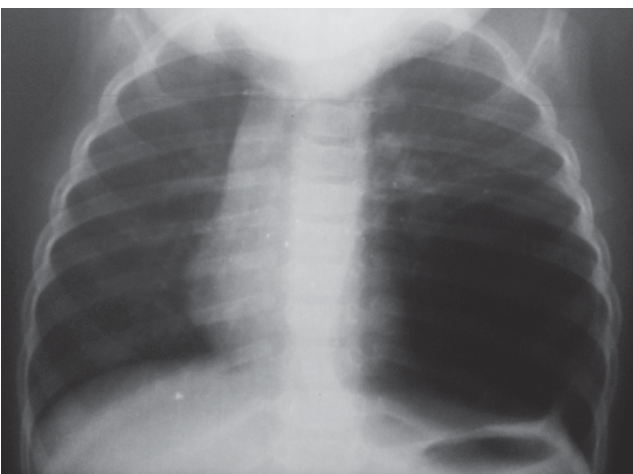


Рис. 3. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки дитини Ч. у віці 1 року

ліуми з батьками та надавати необхідну спеціалізовану допомогу у перинатальному періоді. Природжені кістозні мальформації легень пренатально виявляються на рівні 60% [5]. Зважаючи на можливість розвитку пізніх ускладнень у вигляді інфікування або малігнізації, більшість дослідників надають перевагу плановому видаленню ПКМЛ, навіть при безсимптомному перебігу захворювання [3].

Клінічний випадок

Дитина Ч. госпіталізована до відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України» у віці одного року за направленням обласної дитячої клінічної лікарні зі скаргами на швидку стомлюваність, задишку у спокої, асиметрію грудної клітки. З анамнезу відомо, що дитина народилась доношеною, від I вагітності, I пологів. Наявність патології пренатально не виявлено. Перебіг вагітності на тлі багаторазових епізодів ГРВІ. Одразу після народження дитина отримувала лікування в умовах реанімаційного відділення обласної лікарні у зв'язку з розвитком аспіраційного синдрому.

Через наявність виразної дихальної недостатності переведена на ШВЛ. За даними рентгенографії органів грудної клітки (ОГК) у віці 5 днів діагностовано двобічну пневмонію. На знімку видно кістозне новоутворення в нижніх відділах лівої половини грудної клітки (рис. 1).

На тлі проведення ШВЛ, на третю добу життя, стан дитини погіршився, діагностовано лівобічний напружений пневмоторакс. Проведено дренування плевральної порожнини за Бюлау (дренаж видалено через 6 днів). Після відновлення самостійного дихання (через 18 днів після народження), нормалізації загального стану та проведення рентгенологічного контролю на 26 добі життя (рис. 2), у віці одного місяця дитину було виписано додому для подальшого амбулаторного лікування та спостереження за місцем проживання.

До однорічного віку у дитини відмічалось часте дихання та ціаноз носогубного трикутника при фізичних навантаженнях, швидка втомлюваність. Рентгенологічне дослідження не проводилось, незважаючи на персистенцію дихальної недостатності.

У віці одного року на рентгенографії ОГК виявлено повітряну кісту в нижніх відділах лівого гемитораксу з ознаками синдрому внутрішньогрудного напруження: правобічне зміщення межистіння, сплюснення лівого куполу діафрагми, компресія верхньої частки лівої легені та розширення міжреберних проміжків зліва (рис. 3). Для подальшого обстеження та лікування дитину скеровано до хірургічного відділення ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України».

У дитячій хірургічній клініці інституту дитині проведено комп'ютерну томографію ОГК з внутрішньовенним контрастуванням. На серії томограм відмічається зміщення структур межистіння праворуч, звуження та зміщення догори нижньочасткового бронха зліва. У ділянці нижньої частки лівої легені виявлено кістозну порожнину, до 5,5–6,0 см у діа-

Клінічний випадок

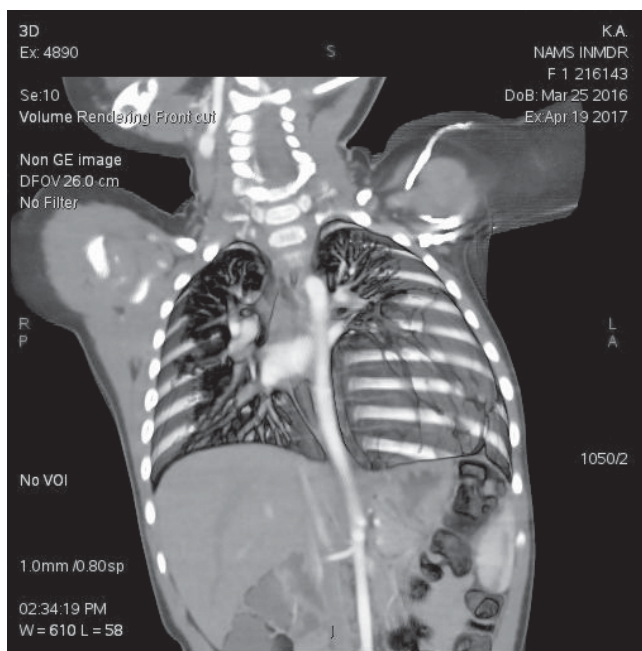
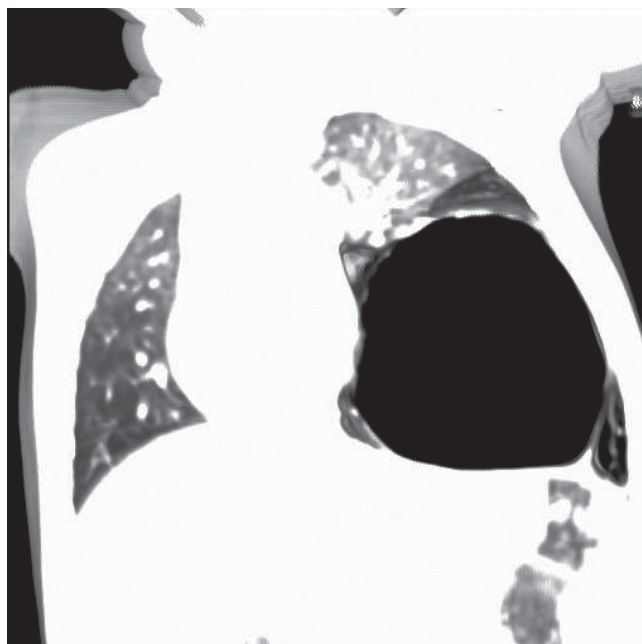
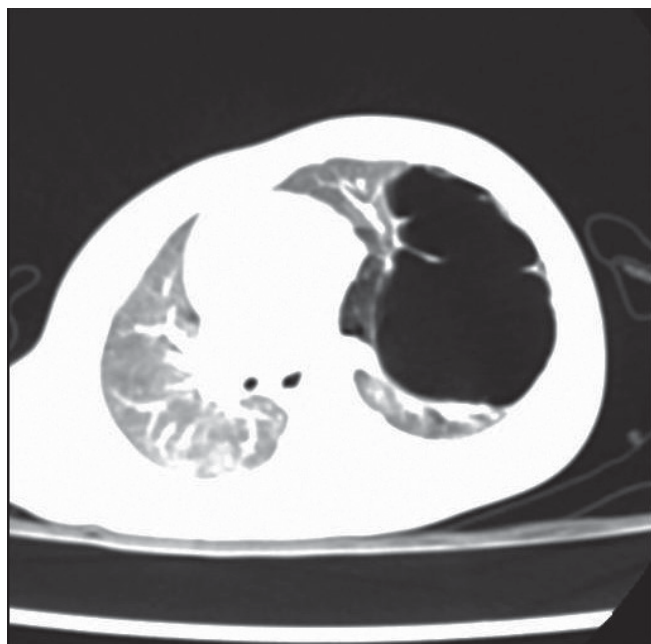


Рис. 4. Комп'ютерні томографи органів грудної клітки дитини Ч. 1 рік

метрі, та супутні емфізематозні зміни в залишковій тканині 6-го сегмента. В інших відділах грудної клітки вогнищево-інфільтративних та структурних змін не виявлено (рис. 4).

За даними Ехо-КГ діагностовано наявність неповного закриття овального вікна. Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини показало наявність помірної гепатоспленомегалії та дифузних змін паренхіми печінки. За даними біохімічного дослідження крові виявлено підвищення рівня трансаміназ печінки. При проведенні додаткових лабораторних досліджень наявність вірусних гепатитів виключено.

Після обстеження та передопераційної підготовки дитині проведено оперативне лікування: лівобічну торакотомію, пневмоліз, лобектомію нижньої частки лівої легені (хірург – проф. Слепов О.К.).

Особливості операції

Вхід у плевральну порожнину утруднений через виразний злуковий процес. Гостро та тупо проведено пневмоліз: легеню мобілізовано від грудної стінки, діафрагми, перикарда. Нижня частка лівої легені напружена, збільшена в розмірах, викликає компресію межистіння, лівого купола діафрагми та верхньої частки, яка зменшена в розмірах та знаходиться

в стані гіповентиляції. У нижній частці, інтралобарно, визначається повітряна кіста 10,0x8,0x7,0 см (рис. 5). На стінках кісти розпластана легенева паренхіма VI сегменту та залишки усіх базальних сегментів. Проведено пункцію кісти. Після декомпресії та розкриття бронхогенної кісти подальший скид повітря через її порожнину відсутній, сполучення просвіту останньої з бронхіальним деревом не виявлено (рис. 6). При проведенні гіпервентиляції усі ателектазовані сегменти нижньої частки не вентилюються, верхня частка рожева, пухнаста, добре вентилюється. У ході операції при виділенні елементів кореня нижньої частки лівої легені виявлено аномалію верхньочасткової легеневої вени. Вена язичкових сегментів (C₄-C₅) впадала в нижню легеневу вену апікально, на 5 мм нижче злиття вени базальних сегментів і вени C₆, устя якої знаходилося навпроти вени C₄-C₅, але вище на 5 мм (рис. 7). Проведено нижньочасткову лобектомію, з окремою обробкою елементів її кореня (рис. 8). З цією метою, типово, проведено перев'язку, прошивання та пересічення артерії базальних сегментів та C₆. Пересічення нижньої легеневої вени проведено над місцем впадання в неї язичкової вени, яку залишено інтактною. Для цього окремо перев'язано, прошито та пересічено вени базальних сегментів та C₆ до місця їх злиття. Таким чином, кукса пересіченої нижньочасткової легеневої вени над місцем впадання в неї язичкової вени сягала по довжині 7–8 мм і була надійною для попередження можливих ускладнень. Нижньочастковий бронх пересічено після накладання апарату УК-60. Аеро- і гемостаз повні. Для профілактики перекруту «на ніжці» верхню частку лівої легені фіксовано до діафрагми за верхівку язичкових сегментів. Верхня частка лівої легені розправлена повністю, вентилюється добре. Операцію завершено дренажуванням плевральної порожнини в VII міжребер'ї та пошаровим зашиванням рани.

Перебіг післяопераційного періоду без ускладнень. Плевральний дренаж видалено після проведення рентгенологічного контролю на четверту добу після операції. Досягнуто повного розправлення лівої легені (рис. 9). У задовільному стані, на 11 добу після операції, дитину виписано додому без ознак дихальної недостатності.

Контрольний огляд дитини проведено через місяць після операції. Загальний стан добрий, скарги відсутні. Психофізичний розвиток дитини відповідає її віку (рис. 10). При контрольному рентгенологічному дослідженні верхня частка лівої легені розправлена, повністю займає лівий геміторакс (рис. 11). Ефект від операції добрий.

Дискусія

Бронхогенні кісти (БК) зустрічаються досить рідко, найчастіше виявляються у межистинні [10] і лише 15–20% виявляються у паренхімі легень [2]. У дослідженні Shanti та Klein (2008), що охоплювало 236 пацієнтів, яким було проведено пульмональні резекції з приводу кістозних захворювань легень, БК склали 20% цієї групи [7]. Бронхогенні кісти є результатом аномального розвитку вентральної передньої кишки, зазвичай вони є солітарними, але можуть бути множинними та заповненими рідиною, слизом або, рідше, повітрям; найчастіше вони не мають зв'язку з дихальними шляхами, а у випадку наявності останнього така комунікація може сприяти розвитку інфікування кісти [2].

На сьогодні більшість БК діагностуються пренатально [3,5]. Розвиток фетальної ультрасонографії призвів до покращення пренатального виявлення більшості кістозних захворювань легень, що дало можливість раннього встановлення діагнозу та проведення хірургічного лікування [5].

У новонароджених та дітей раннього віку БК, особливо ті, які створюють компресію вітальних структур, клінічно проявляються дихальною недостатністю, а біфуркаційне розміщення кісти може призвести до життєво небезпечного порушення прохідності дихальних шляхів [6,8]. Клінічними проявами захворювання можуть бути кашель (у 45% випадків) та рецидивні інфекційні захворювання дихальних шляхів [2,8]. Незважаючи на це, у більшості новонароджених та старших дітей перебіг захворювання є безсимптомним, а діагноз встановлюється випадково, при рутинному рентгенологічному обстеженні ОГК або при обстеженні з приводу гастроінтестинальної чи кардіологічної патології [8]. При ускладненому перебігу БК може спостерігатись кровохаркання, пневмоторакс та плеврит, компресія стравоходу, інфікування кісти та постобструктивні пневмонії [2].

Незважаючи на те, що наявність ознак БК у нашого пацієнта можна було виявити на рентгенограмі, виконаній у віці п'яти днів життя (рис. 1), діагноз встановлено лише у віці одного року, після проведення контрольної рентгенографії ОГК (рис. 3). До року у дитини спостерігалися ознаки дихальної недостатності при фізичних навантаженнях (тахіпноє) та швидка стомлюваність, контрольні рентгенологічні дослідження не проводились.

Бронхогенні кісти можуть бути розміщені інтралобарно або екстралобарно [7]. Описані також віддалено локалізовані бронхогенні кісти, які було виявлено у міжпередсердній перетинці, шиї, черевній

Клінічний випадок

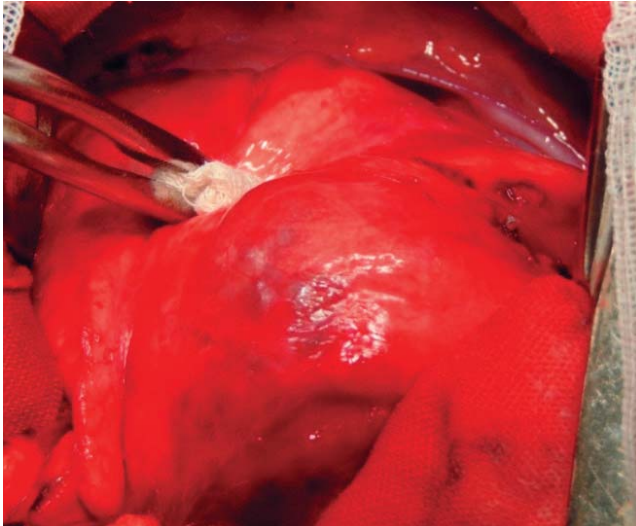


Рис. 5. Напружена кіста нижньої частки лівої легені дитини Ч., 1 рік

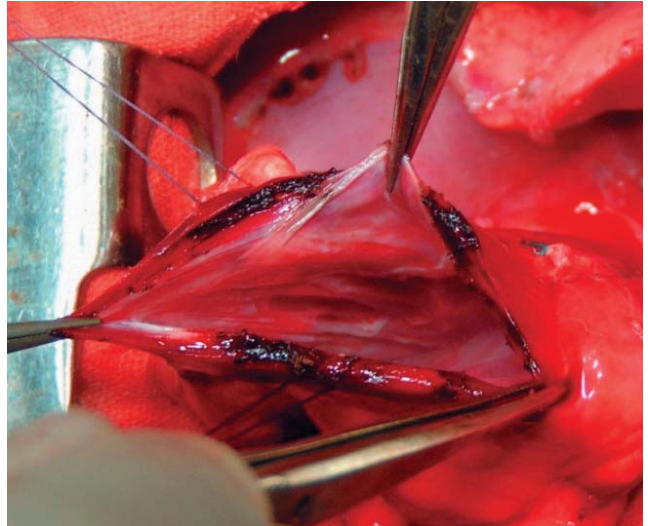


Рис. 6. Розкриття порожнини бронхіальної кісти; сполучення кісти з дихальними шляхами не виявлено



Рис. 7. Аномальне впадання вени язичкових сегментів (С₄-С₅) у нижню легеневу вену



Рис. 8. Макропрепарат видаленої нижньої частки лівої легені з бронхогенною кістою

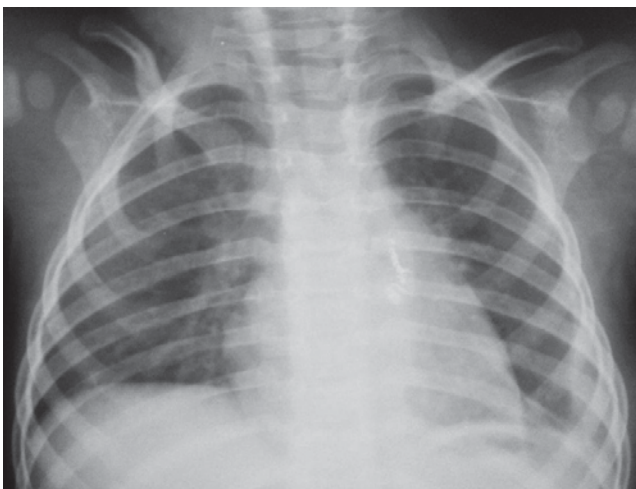


Рис. 9. Рентгенографія органів грудної клітки дитини Ч. через тиждень після операції



Рис. 10. Зовнішній вигляд дитини Ч. через місяць після операції

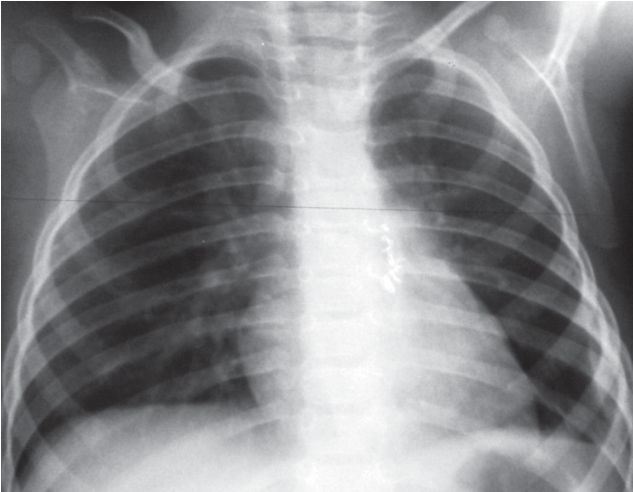


Рис. 11. Оглядова рентгенограма органів грудної клітки дитини Ч. через місяць після операції

порожнині та заочеревинному просторі [2]. За даними літератури, мальформації паренхіми легень часто поєднуються з аномаліями кровопостачання, найчастіше вони зустрічається при інтралобарному розміщенні патологічного осередку [8]. Відповідно до локалізації кісти, об'єм операції може бути обмежений резекцією кісти – при екстралобарному розміщенні або потребувати проведення лобектомії – при інтралобарному [7].

В описаному нами випадку БК була ускладнена напруженням та створювала компресію суміжних органів, що викликало синдром внутрішньогрудного напруження. Під час проведення операції виявлено, що кіста не була сполучена з бронхіальним деревом. Це підтверджено інтраопераційно, після розкриття кісти та застосування тимчасової гіпервентиляції. Під час проведення останньої, скид повітря через порожнину кісти був відсутній. Також було виявлено відсутність вентиляції інших ателектазованих сегментів нижньої частки лівої легені (VI та базальних). Враховуючи інтралобарне розміщення кісти та відсутність вентиляції ателектазованих сегментів, вирішено провести лобектомію. Під час проведення лобектомії виявлено виразний злуковий процес у плевральній порожнині та наявність аномалії легеневих вен, а саме впадання вени язичкових сегментів верхньої частки лівої легені в нижню легеневу вену. Зазначену вену було виділено з паренхіми нижньої частки лівої легені та залишено інтактною. Існують поодинокі описи випадків наведеної аномалії [1,9,11]. За даними літератури, вона може бути виявлена у 2,5% пацієнтів [9]. У зазначених публікаціях наявність аномального впадання язичкової вени було діагностовано після проведення мультидетекторної комп'ютерної томографії у дорослих онкологіч-

них хворих, яким планувалось проведення лобектомії [1,11]. Описаних випадків такої судинної мальформації у дітей у доступній нам літературі не виявлено. Лігування та пересічення таких судин під час проведення лобектомії може призвести до порушення кровопостачання інших часток легені та легені в цілому [11]. При проведенні передопераційного дослідження (КТ ОГК) крім БК нижньої частки лівої легені інших вад судин малого кола кровообігу у дитини не виявлено.

Таким чином, у ході проведення видалення нижньої частки лівої легені, пересічення вени язичкових сегментів, яка впадала в нижню легеневу вену, могло призвести до порушення відтоку оксигенованої крові від відповідних сегментів верхньої частки або, вторинно, від усієї верхньої частки лівої легені. Це підкреслює важливість ретельного передопераційного обстеження пацієнта, особливо у випадках інтралобарного розташування природженої вади. Слід зазначити, що у випадках обстеження дітей раннього віку з ПЛМ великих розмірів об'єктивно оцінити стан судин малого кола кровообігу досить важко, враховуючи дихальні артефакти та компресійну деформацію межистіння. Тому у таких випадках дуже важливою є інтраопераційна ревізія патологічної легені для попередження можливих важких ускладнень та їх наслідків.

Висновки

Наведений клінічний випадок є рідкісним та має велике практичне значення для хірургів, які займаються дитячою легеневою хірургією. При виконанні лобектомії у дитини з інтралобарним розташуванням БК інтраопераційне пересічення аномально розташованих легеневих вен може призвести до незворотних змін у суміжних відділах легені та несприятливих результатів лікування. Передопераційне обстеження пацієнтів, яким планується проведення лобектомії, має проводитись із застосуванням мультидетекторної комп'ютерної томографії. Надзвичайно важливим є правильний аналіз результатів інтраопераційної ревізії анатомічних структур ураженої легені для попередження можливих ускладнень та їх наслідків у дітей з інтралобарною БК.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Akiba T, Marushima H, Morikawa T. (2010). Confirmation of a variant lingular vein anatomy during thoracoscopic surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 16(5): 351–353.
2. Alpay Sarper, Arife Ayten, Ilhan Golbasi et al. (2003). Bronchogenic Cyst. *Tex Heart Inst J.* 30(2): 105–108.

Клінічний випадок

- Azizkhan RG, Crombleholme TM. (2008). Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 24(6): 643–57.
- Durell J, Lakhoo K. (2014). Congenital cystic lesions of the lung. *Early Hum Dev.* 90 (12): 935–939.
- Maurin S, Hery G, Bourliere B et al. (2013). Bronchogenic cyst: Clinical course from antenatal diagnosis to postnatal thoracoscopic resection. *J Minim Access Surg.* 9(1): 25–28.
- Nathan David P, Bernard F, Laya DO et al. (2014). Pulmonary Vascular Anomaly. *J Am Osteopath Coll Radiol.* 3(2): 25–27.
- Shanti CM, Klein MD. (2008). Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg.* 17(1): 2–8.
- Stewart B, Cochran A, Iglesia K et al. (2001). Unusual case of stridor and wheeze in an infant. *Pediatr Pulmonol.* 34: 320–323.
- Subotich D, Mandarich D, Milisavljevich M et al. (2009). Variations of pulmonary vessels: some practical implications for lung resections. *Clin Anat.* 22(6): 698–705.
- Wright CD. (2009). Mediastinal tumors and cysts in the pediatric population. *Thorac Surg Clin.* 19(1): 47–61.
- Yamada S, Suga A, Inoue Y et al. (2010). Importance of preoperative assessment of pulmonary venous anomaly for safe video-assisted lobectomy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 10(6): 851–854.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – д.мед.н., проф., засл. лікар України, керівник відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8.

Мигур Михайло Юрійович – лікар-хірург дитячий, м.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8.

Пономаренко Олексій Петрович – к.мед.н., відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей, зав. відділення торако-абдомінальної хірургії ДУ «ІПАГ НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8.

Терницька Юлія Павлівна – к.мед.н., зав. відділенням томографії ДУ «Інститут ядерної медицини та променевої діагностики НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 32.

Стаття надійшла до редакції 20.09.2017 р.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) – міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID - це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID ID».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою..

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quarterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID - це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.