

28. *Mussap M, Noto A, Fanos V, Van Den Anker JN.* Emerging biomarkers and metabolomics for assessing toxic nephropathy and acute kidney injury (AKI) in neonatology. *Biomed. Res. Int.* 2014; 2014: 602526.
29. *Andreucci M, Faga T, Pisani A, Perticone M, Michael A.* The ischemic/nephrotoxic acute kidney injury and the use of renal biomarkers in clinical practice. *Eur. J. Intern. Med.* 2017; 39: 1–8.
30. *Ostermann M, Joannidis M.* Acute kidney injury 2016: diagnosis and diagnostic workup. *Crit. Care.* 2016; 20 (1): 299.
31. *Чугунова О.Л., Думов С.В., Фоктова А.С., Шумилов П.В., Щербаков А.М.* Критерии ранней диагностики острого почечного повреждения у глубоко недоношенных новорожденных и возможности терапевтической коррекции. *Педиатрия.* 2015; 94 (3): 8–12.
32. *Даминова М.А., Сафина А.И., Хамзина Г.А.* Новое в классификации и диагностике острого повреждения почек у новорожденных. *Вестник современной клинической медицины.* 2013; 6 (6): 62–69.
33. *Koza Y.* Acute kidney injury: current concepts and new insights. *J. Inj. Violence Res.* 2016; 8 (1): 58–62.
34. *Coulthard MG.* The management of neonatal acute and chronic renal failure: A review. *Early Hum. Dev.* 2016; 102: 25–29.
35. *Jetton JG, Sorenson M.* Pharmacological management of acute kidney injury and chronic kidney disease in neonates. *Semin. Fetal Neonatal Med.* 2017; 22 (2): 109–115.
36. *Grams ME, Estrella MM, Coresh J, Brower RG, Liu KD;* National Heart, Lung, and Blood Institute Acute Respiratory Distress Syndrome Network. Fluid balance, diuretic use, and mortality in acute kidney injury. *Clin. J. Am. Soc. Nephrol.* 2011; 6 (5): 966–973.
37. *Sethi SK, Maxvold N, Bunchman T, Jha P, Kher V, Raina R.* Nutritional management in the critically ill child with acute kidney injury: a review. *Pediatr. Nephrol.* 2017; 32 (4): 589–601.
38. *Sweetman DU, Riordan M, Molloy EJ.* Management of renal dysfunction following term perinatal hypoxia-ischaemia. *Acta Paediatr.* 2013; 102 (3): 233–241.
39. *Lynch SK, Lemley KV, Polak MJ.* The effect of dopamine on glomerular filtration rate in normotensive, oliguric premature neonates. *Pediatr. Nephrol.* 2003; 18 (7): 649–652. Epub 2003 May 16.
40. *Crouchley JL, Smith PB, Cotten CM, Hornik CD, Goldberg RN, Foreman JW, Wynn JL.* Effects of low-dose dopamine on urine output in normotensive very low birth weight neonates. *J. Perinatol.* 2013; 33 (8): 619–621.
41. *Silbert BI, Ho KM, Lipman J, Roberts JA, Corcoran TB, Morgan DJ, Pavey W, Mas E, Barden AE, Mori TA.* Does Furosemide Increase Oxidative Stress in Acute Kidney Injury? *Antioxid. Redox. Signal.* 2017; 26 (5): 221–226.
42. *Kaddourah A, Goldstein SL.* Renal replacement therapy in neonates. *Clin. Perinatol.* 2014; 41 (3): 517–527.
43. *Mian AN, Askenazi DJ, Mhanna MJ.* Therapeutic Options for Neonatal Acute Kidney Injury (AKI). *Curr. Treat. Options Peds.* 2016; 2: 69. <https://doi.org/10.1007/s40746-016-0048-6>
44. *Thanigasalam V, Bhat V, Adhisivam B, Sridhar MG.* Does therapeutic hypothermia reduce acute kidney injury among term neonates with perinatal asphyxia a randomized controlled trial. *J. Matern. Fetal Neonatal Med.* 2016; 29 (15): 2545–2548.
45. *El-Badawy AA, Makar S, Abdel-Razek AR, AbdElaziz D.* Incidence and risk factors of acute kidney injury among the critically ill neonates. *Saudi J. Kidney Dis. Transpl.* 2015; 26 (3): 549–555.
46. *Hakan N, Aydin M, Zenciroglu A, Aydog O, Erdogan D, Karagol BS, Dursun A, Okumus N.* Acute peritoneal dialysis in the newborn period: a 7-year single-center experience at tertiary neonatal intensive care unit in Turkey. *Am. J. Perinatol.* 2014; 31 (4): 335–338.

© Коллектив авторов, 2017

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-1-152-161
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-1-152-161>

Д.Ю. Овсянников, П.А. Фролов, П.А. Семенов

ВРОЖДЕННАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ

Российский университет дружбы народов Министерства образования и науки РФ, Москва, РФ



Врожденная мальформация дыхательных путей (ВМДП) (прежние названия – врожденная кистозная аденоматозная мальформация, кистозная гипоплазия легких) является одним из наиболее распространенных поражений легких, обнаруживаемых внутриутробно и требующих хирургического лечения. Несмотря на многолетнюю историю изучения заболевания и исследования, проведенные в последние несколько лет, в литературе до сих пор существуют разногласия в отношении терминологии, классификации ВМДП, терапии данных пациентов. В обзоре рассматриваются вопросы терминологии, истории изучения, эпидемиологии, современные гистологические диагностические критерии и классификация заболевания. Представлены сведения об особенностях каждого из 5 типов ВМДП в соответствии с актуальной классификацией J.T. Stocker (2002), а также частота симптомов и ассоциированных поражений. Охарактеризованы клиническая картина и результаты имидж-диагностики заболевания.

Контактная информация:

Овсянников Дмитрий Юрьевич – д.м.н., зав. каф. педиатрии Российского университета дружбы народов
 Адрес: Россия, 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6
 Тел.: (499) 236-11-52,
 E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
 Статья поступила 13.12.17, принята к печати 20.01.18.

Contact Information:

Ovsyannikov Dmitry Yuryevich – MD., head of Pediatrics Department, People's Friendship University of Russia
 Address: Russia, 117198, Moscow, Miklukho-Maklaya str., 6
 Tel.: (499) 236-11-52,
 E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
 Received on Dec. 13, 2017, submitted for publication on Jan. 20, 2018.

Приведены контroversии хирургической и консервативной терапевтической тактики, алгоритмы антенатального и постнатального ведения больных с ВМДП.

Ключевые слова: врожденная мальформация дыхательных путей, кистозная гипоплазия легких, дети, диагностика, терапия.

Цит.: Д.Ю. Овсянников, П.А. Фролов, П.А. Семенов. Врожденная мальформация дыхательных путей. *Педиатрия*. 2018; 97 (1): 152–161.

D.Y. Ovsyannikov, P.A. Frolov, P.A. Semenov

CONGENITAL MALFORMATION OF PULMONARY RESPIRATORY TRACT

People's Friendship University of Russia, Moscow, Russia

Congenital malformation of pulmonary respiratory tract (CMRT) (formerly called congenital cystic adenomatous malformation, cystic pulmonary hypoplasia) is one of the most common lungs lesions detected in utero and requiring surgical treatment. Despite the long history of this disease study and surveys conducted in the last few years, there are still disagreements in the literature regarding terminology, CMRT classification, the therapy of these patients. The review deals with issues of terminology, history of study, epidemiology, modern histological diagnostic criteria and classification of the disease. It provides information on the characteristics of each of the five CMRT types according to the current classification J.T. Stocker (2002) and the incidence of symptoms and associated lesions. It characterizes clinical picture and imaging diagnostics results; describes differences between surgical and conservative therapeutic tactics, algorithms of antenatal and postnatal management of patients with CMRT.

Keywords: congenital malformation of pulmonary respiratory tract, cystic pulmonary hypoplasia, children, diagnostics, therapy.

Quote: D.Y. Ovsyannikov, P.A. Frolov, P.A. Semenov. Congenital malformation of pulmonary respiratory tract. *Pediatrics*. 2018; 97 (1): 152–161.

Врожденная мальформация дыхательных путей (ВМДП, врожденный порок развития дыхательных путей), ранее известная как врожденная кистозная аденоматоидная мальформация (ВКАМ) — редкое нарушение развития нижних отделов респираторного тракта. В настоящее время термином «ВМДП» обозначают весь спектр образований легких, в структуре которых имеются аномально сформированные бронхи и различные компоненты ацинусов [1]. Впервые наиболее полное описание заболевания было сделано К.У. Ch'In и М.У. Tang в 1949 г. на основании наблюдений мертворожденных и недоношенных детей с анасаркой [2]. В период с 1949 по 2003 гг. в зарубежной литературе были опубликованы данные о менее чем 300 подобных наблюдениях [1]. Первоначально ВКАМ расценивали как доброкачественные гамартоматозные или диспластические опухоли легких, характеризующиеся разрастанием терминальных бронхиол с уменьшением количества альвеол [3].

В литературе предложено множество (до 50) терминов для обозначения данного заболевания: кистозная гипоплазия легких [4], поликистоз легких [5], кистозная альвеолярная дисплазия [6], врожденная кистозная болезнь легких [7]. Последним из предложенных вариантов наименования болезни является термин «врожденная мальформация дыхательных путей легких» («congenital pulmonary airway malformation»), подразделяющаяся на 5 типов [8]. По-другому

данный термин можно перевести «врожденный порок развития нижних дыхательных путей».

Частота ВМДП составляет от 1:11 000 [9] до 1:35 000 [10] живорожденных, причем большинство больных мужского пола [11]. По современным данным, на ВМДП приходится около 25% врожденных пороков развития легких, и большинство случаев заболевания обнаруживается пренатально, у новорожденных и младенцев (в 80–85% случаев в возрасте до 2 лет), в то время как в зрелом возрасте они встречаются относительно редко [9, 10, 12, 13].

Широкое внедрение антенатальной ультразвукографии привело к росту выявления данного заболевания. Так, по данным М.В. Медведева (2005), частота ВКАМ составила 0,42:1000, однако сомнения в точности диагнозов, возникшие при ретроспективном анализе данных наблюдений, позволяют предположить, что истинная частота ВКАМ несколько ниже [14]. Показатель перинатальной смертности при антенатально диагностированных ВМДП/ВКАМ варьирует от 7,4 до 49% [9, 15–23]. В последние годы сообщается об отсутствии летальных исходов даже при тяжелых ВКАМ в случаях своевременно проведенного оперативного лечения [24–26]. По сравнению с другими кистозными пороками легких ВМДП имеет наиболее благоприятный прогноз при условии своевременного выявления порока на антенатальном этапе и отсутствии других сопутствующих врожденных пороков развития. К другим неблагоприятным прогностическим