

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., Цербаков 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. *Tanigasalam 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. Ч'Ип и М.У. Танг 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

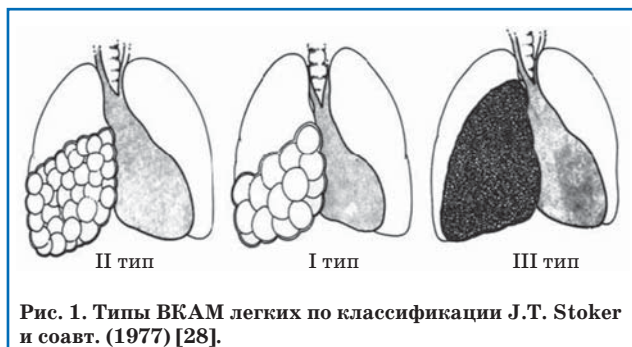


Рис. 1. Типы ВКАМ легких по классификации J.T. Stoker и соавт. (1977) [28].

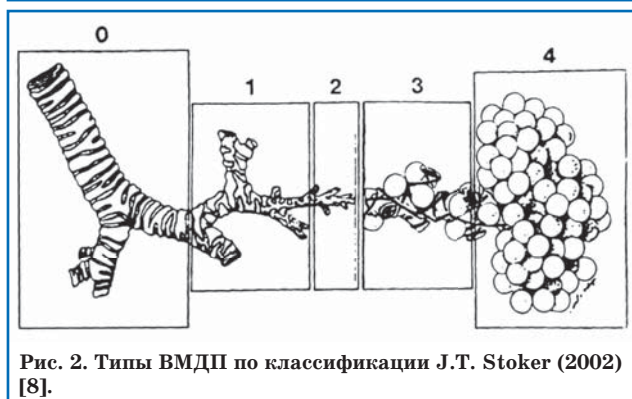


Рис. 2. Типы ВМДП по классификации J.T. Stoker (2002) [8].

факторам ВМДП относят прогрессивный рост кист еще в антенатальном периоде, сопровождающийся выраженным объемным воздействием со смещением средостения, двустороннее поражение, водянку плода, гипоплазию легкого, неправильную тактику ведения беременности, несвоевременное обследование и лечение [21, 25].

Вместе с тем имеются сообщения о том, что в 6–11% случаев ВМДП, диагностированная антенатально, уменьшается в объеме или даже исчезает к моменту рождения. Уменьшение размеров ВМДП наблюдается достаточно часто, особенно после 28 недель беременности, за счет активации процессов апоптоза и нарушения кровоснабжения быстро растущего образования [1]. Чаще уменьшаются в размерах или полностью исчезают небольшие образования, не сопровождающиеся признаками сердечно-сосудистой недостаточности [27].

В 1977 г. на основании гистологического исследования операционного материала новорожденных и аутопсийного материала мертворожденных детей J.T. Stoker и соавт. выделили 3 типа ВКАМ (рис. 1) в зависимости от размера кист и их гистологических особенностей: I тип – макрокистозный с наличием кист диаметром от 2 до 10 см в диаметре, выстланных цилиндрическим эпителием (бронхиального типа); II тип, представленный множественными мелкими кистами (от 0,5 до 2 см), выстланных одним слоем кубических или цилиндрических реснитчатых клеток; III тип, солидный, имеющий кисты микроскопических (диаметром менее 0,5 см) размеров, стенки которых выстланы кубическим реснитчатым или нереснитчатым эпителием [28].

J.T. Stoker и соавт. (1977) были предложены микроскопические критерии, отличающие ВКАМ от нормальной легочной ткани: 1) полиповидные выросты слизистой оболочки; 2) нали-

чие многочисленных гладкомышечных клеток и эластических волокон в стенке кист; 3) отсутствие в большинстве наблюдений хрящевой ткани в структуре образования; 4) наличие секретирующих слизь клеток; 5) отсутствие признаков воспаления; 6) пролиферация терминальных структур респираторного тракта, формирующих кисты [28].

В дальнейшем были описаны еще 2 типа ВКАМ, получившие название 0 и IV, а также, как было указано выше, для описания заболевания J.T. Stoker (2002) был предложен термин «ВМДП», предусматривающий выделение 5 разновидностей (рис. 2), при этом типы I, II и III соответствуют описанным ранее типам I, II и III ВКАМ [8].

В настоящее время в англоязычной литературе термин «ВМДП» расценивается предпочтительным, по сравнению с термином «ВКАМ», по той причине, что кистозными являются только 3 типа мальформаций из 5 по классификации 2002 г. (1–3-й), а аденоматоидным лишь один (3-й тип) [29].

В основу классификации J.T. Stoker (2002) положен уровень формирования порока развития дыхательных путей: тип 0 – порок развития на уровне трахеи и главных бронхов; тип 1 – на уровне от сегментарных бронхов до бронхиол; тип 2 – на уровне бронхиол; тип 3 – на уровне от терминальных бронхиол до альвеолярных ходов; тип 4 – уровень поражения от дистальных ацинусов до альвеол [8].

В табл. 1 представлены характерные особенности каждого из 5 типов ВМДП.

**Тип 0 (ацинарная дисплазия/агенезия) ВМДП** – самый редкий тип (1–3%), несовместимый с жизнью. Микроскопически легочная ткань почти полностью состоит из нерегулярных похожих на бронхиальные структур, выстланных псевдомногоядерным реснитчатым цилиндрическим эпителием, окруженных хрящевой тканью и гладкомышечными волокнами. Макроскопически легкие плотные, гипоплазированные. Вовлечены оба легких. Сочетается с другими аномалиями развития.

**ВМДП типа I**, напротив, наиболее частый вариант заболевания (65%). Макроскопически она выглядит как одна или множество сообщающихся между собой кист диаметром от 3 до 10 см, окруженных кистами меньшего размера. Просвет большинства кист свободный, заполненный жидкостью или газом. Часто поражается одна доля, но описаны случаи билатерального поражения. Микроскопически стенки кист выстланы реснитчатым псевдомногоядерным кубическим или цилиндрическим эпителием. Возможна трансформация ВМДП данного типа в бронхоальвеолярную карциному (БАК) с частотой 1–2% [35] из-за наличия клеток, продуцирующих слизь, которые определяются в 45% случаев [1]. БАК обычно обнаруживается у пациентов старше 5 лет.

**ВМДП типа II** макроскопически представляет собой участки неправильной формы в виде

Характеристика ВМДП в зависимости от типа [30–34]

Характеристика	Тип 0	Тип I	Тип II	Тип III	Тип IV
Описательное название	Ацинарная дисплазия	Множественные большие кисты или одиночная доминантная киста	Множественные равномерно расположенные кисты (губчатый вид)	Объемная твердая масса (аденоматоидный вид)	Периферический кистозный тип
Частота, %	1–3	>65	10–15	8	10–15
Возраст проявления	С рождения	Внутриутробно при большом размере, в течение жизни при маленьком размере	Первый месяц жизни	Внутриутробно или при рождении	От рождения до 6 лет или реже позже
Клиническая картина	Легкие не аэрируются	Новорожденные: респираторный дистресс-синдром, смещение средостения Позже: случайная находка/кашель+лихорадка+инфекция	Нелегочные аномалии могут превалировать над легочными	Мертворождение или тяжелый неонатальный респираторный дистресс-синдром	Респираторный дистресс-синдром± напряженный пневмоторакс; инфекция/пневмония; случайная находка
Максимальный размер кист, см	0,5	10,0	2,5	1,5	7
Дифференцировка клеток	–	Бронхиолярный тип эпителия	–	–	Ацинарно-альвеолярный тип эпителия
Эпителиальная выстилка (кист)	Реснитчатый псевдомногослойный цилиндрический эпителий с бокаловидными клетками	Реснитчатый псевдомногослойный цилиндрический эпителий	Реснитчатый цилиндрический или кубический эпителий	Реснитчатый кубовидный эпителий	Альвеолоциты I и II типа
Слизь продуцирующие клетки	Во всех случаях	В 33% случаев	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют
Хрящ	Во всех случаях	В 5–10% случаев	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует
Скелетные мышцы	Отсутствуют	Отсутствуют	В 5% случаев	Отсутствуют	Отсутствуют
Распространение	Вовлечены все доли	В 95% случаев одна доля, реже двустороннее	Обычно одна доля	Полная доля или легкое	Обычно одна доля
Локализация	Проксимальное трахеобронхиальное дерево	Проксимальные ацинусы	Средние отделы	Бронхиолярные/альвеолярные протоки	Дистальные ацинусы
Ассоциированные аномалии	Сердечно-сосудистые аномалии, гипоплазия почек, фокальная дермальная гипоплазия	Редкие (5–12%)	Сердечно-сосудистые аномалии, диафрагмальная грыжа, внедолевая секвестрация, почечная агенезия (7–50%)	–	–
Риск озлокачествления	Нет	Бронхоальвеолярная карцинома	Нет	Нет	Плевропульмональная бластома
Прогноз	Смерть при рождении	–	–	–	–

множества мелких кист диаметром до 2,5 см. Микроскопически отмечаются скопления мелких и средних кист, выстланных кубическим и призматическим эпителием; стенка кист образована соединительной тканью и гладкой мускулатурой; просвет кист в основном свободный. Часто ассоциируется с другими аномалиями развития, такими как легочная секвестрация, диафрагмальные грыжи, агенезия почек и др. Чаще поражает одну долю [1, 36]. В стенках кист при ВМДП типов I и II были обнаружены поперечно-полосатые мышечные волокна, с их наличием

связывают возможность возникновения в таких легких рабдомиосаркомы [36].

**ВМДП типа III**, встречающаяся в 5–10% от всех случаев заболевания, состоит из множества мелких равномерно расположенных кист, часто поражающих одну долю или иногда целое легкое со смещением органов. Размер кист обычно не превышает 0,2 см и при микроскопии кисты похожи на бронхиолы с кубическим эпителием, окруженные протоками и альвеолярными мешочками. Часто ассоциируется с многоводием и водянкой, а также с мужским полом [1].

Частота различных клинических проявлений и ассоциированных аномалий при разных типах ВМДП, число больных (%) [39]

Характеристика	ВМДП, тип 0 (n=1)	ВМДП, тип I (n=121)	ВМДП, тип II (n=42)	ВМДП, тип III (n=1)	ВМДП, тип IV (n=7)
Рецидивирующая пневмония	0	83 (68%)	13 (31%)	0	0
Респираторный дистресс	1 (100%)	13 (10%)	16 (38%)	1 (100%)	2 (28,5%)
Тахипноэ	0	4 (3,3%)	6 (14,2%)	0	3 (42,8%)
Плевральный выпот	0	10 (8,2%)	0	0	0
Асимптоматическая	0	11 (9%)	5 (12%)	0	2 (28,5%)
Хроническая легочная инфекция	0	59 (49%)	11 (26%)	0	1 (14%)
Секвестрация легких	0	38 (31,5%)	17 (40,5%)	1 (100%)	2 (28,5%)
Сердечно-сосудистые аномалии	0	3 (2%)	14 (33%)	0	0
Плевропульмональная бластома	0	1 (0,8%)	0	0	0
Бронхоальвеолярная карцинома	0	1 (0,8%)	0	0	0
Бронхоэктазы	0	15 (12,3%)	3 (7%)	0	0
Диафрагмальная грыжа	0	6 (5%)	0	0	0

При ВМДП IV типа изменения затрагивают самую дистальную часть ацинуса. Поражается, главным образом, одна доля легкого (в 80% случаев), но имеются данные и о двустороннем поражении. Чаще протекает в асимптоматической форме. Представлена крупными тонкостенными кистами размером до 7 см. Микроскопически стенки кист выстланы альвеолоцитами I и II типа. Считается, что этот тип мальформации способен трансформироваться в плевропульмональную бластому 1-го типа с частотой до 4% случаев [1, 32, 36].

В основе развития ВМДП лежит прекращение процессов нормального внутриутробного созревания бронхов и легких, в то время как мезенхимальные элементы разрастаются. Были предложены различные теории для описания патогенеза ВМДП. Общим для них является то, что нарушение происходит на разных этапах ветвления бронхолегочного дерева: при типах I, II и III — на псевдожелезистой стадии, при ВМДП типа IV — на стадии мешочков [1, 3, 36].

**Клинические проявления** ВМДП зависят от размера, локализации поражения, размеров отдельных кист и времени возникновения, однако следует помнить, что довольно часто заболевание может никак клинически не проявляться. Практически во всех случаях поражается одно легкое и очень редко встречается двустороннее поражение. Поражение одной доли легкого обнаруживают у 80–95% больных [27]. Двусторонние поражения, возможно, увеличивают вероятность предрасположенности к последующему злокачественному изменению внутри ВМДП или в других местах в легких [36].

Внутриутробно ВМДП может проявляться многоводием (20–70%), неиммунной водянкой плода (до 43%), смещение органов средостения (52–87%). В большинстве случаев неиммунная водянка плода развивается при I типе заболевания, развитие неиммунной водянки плода —

крайне неблагоприятный прогностический признак, так как 13–15% плодов погибает [1, 27].

У  $2/3$  пациентов с ВМДП при рождении имеет место дыхательная недостаточность (ДН), остальные страдают рецидивирующей пневмонией в более старшем возрасте, чаще до 2 лет. У 50% новорожденных с ВМДП I типа, а также у большинства больных ВМДП типов II и III заболевание манифестирует на первые сутки жизни с респираторного дистресса (цианоз), возможно развитие пневмоторакса. В ряде случаев ВМДП можно принять за диафрагмальную грыжу. Симптоматика заболевания в неонатальном периоде тем более выражена, чем большая степень гипоплазии легких имеет место у больного [27]. Гипоплазия легких может потребовать проведения высокочастотной ИВЛ в неонатальном периоде, сопровождаться легочной гипертензией [37].

При наличии мелких кист первые проявления заболевания отмечают на 1–2-м году жизни в виде рецидивирующих до 3–6 раз в год инфекций нижних дыхательных путей одной и той же локализации, сопровождающихся влажным кашлем со слизистой или гнойной мокротой, влажными хрипами на фоне ослабленного дыхания. Таким образом, как и в случае ряда других врожденных пороков развития легких, клиническая манифестация ВМДП происходит при наложении респираторной инфекции. Другими проявлениями ВМДП могут быть острая боль в грудной клетке, кровохарканье. Физическое развитие страдает у  $1/3$  детей, определяются деформация грудной клетки в виде уплощения над зоной поражения, сколиоз. При физикальном обследовании может определяться смещение средостения в сторону, противоположную поражению. Над кистозными изменениями иногда обнаруживают притупление перкуторного звука, ослабление дыхания. Для ВМДП характерна богатая аускультативная симптоматика,

включающая жесткое или амфорическое дыхание (при наличии крупных полостей), звучные разнокалиберные влажные хрипы, которые описывают как «барабанную дробь» [4, 5, 13].

По данным серий наблюдений пациентов с ВМДП постнатально ВМДП может проявляться кашлем (20–86%), тахипноэ (11%), лихорадкой (60%), респираторным дистресс-синдромом с западениями уступчивых мест грудной клетки, цианозом (40–49%), рецидивирующей пневмонией (26–45%) [23, 38, 39]. Средний возраст постнатальной диагностики ВМДП составляет 4 года. Для некоторых типов ВМДП, главным образом для типа II, характерно сочетание с другими пороками развития; их частота достигает 47%. Самым частым ассоциированным пороком развития, по данным V. Giubergia и соавт. (2012), явилась секвестрация легких, обнаруженная у 71% больных [39]. Другими частыми ассоциированными пороками развития являются двусторонняя агенезия/дисгенезия почек, диафрагмальная грыжа, врожденные пороки сердца и сосудов. Риск малигнизации характерен главным образом для ВМДП I типа (БАЖ, легочная бластома, рабдомиосаркома) и IV типа (плевропульмональная бластома) [1, 36].

В своем исследовании V. Giubergia и соавт. (2012), наблюдавшие 172 ребенка с ВМДП, продемонстрировали в т.ч. и частоту встречаемости различных клинических проявлений и ассоциированных аномалий у детей с разными типами ВМДП (табл. 2).

**Диагностика** ВМДП подразделяется на антенатальную и постнатальную. К *антенатальной диагностике* относится ультразвуковое исследование (УЗИ, в т.ч. с цветным доплеровским картированием) и магнитно-резонансная томография (МРТ), комбинация этих методов дает 65–91% точности [40, 41]. В настоящее время пренатальная диагностика возможна, начиная с 18–20-й недели гестации. При УЗИ определяются экзонегативные мультикистозные массы, смещение органов средостения, признаки неиммунной водянки плода, многоводие, также оцениваются объем поражения и степень гипоплазии легочной ткани [27, 36]. В 2010 г. M. Erelman и соавт. рекомендовали описательный протокол антенатальной УЗИ-диагностики ВМДП, включающий следующие позиции: анатомическая локализация, отношение к бронхиальному дереву, количество кист, размер наибольшей кисты и ряд других параметров [42]. Течение ВМДП в промежутке от 18 до 26 недель беременности непредсказуемо, что может затруднять выбор правильной тактики ведения пациента. На антенатальном этапе ВМДП может увеличиваться в размерах (40%), вызывая водянку плода, смещение органов средостения, а может уменьшаться и даже исчезать (6–11%) к моменту рождения, чаще это касается ВМДП III типа [1]. Данные обстоятельства требуют регулярного динамического контроля заболевания внутриутробно. Обнаружение признаков ВМДП при УЗИ плода при современных подходах к терапии заболе-

вания не является основанием для прерывания беременности ни в каких случаях.

Важным диагностическим показателем ВМДП, определяемым при пренатальном УЗИ, является индекс CVR (CPAM volume ratio – отношение объема ВМДП), под которым понимают отношение объема ВМДП к окружности головы. Измеряется объем ВМДП по формуле: высота · ширина · длина · 0,52 [43]. Если значение индекса CVR более 1,6, то вероятность развития водянки плода высокая (до 80%), если значение ниже 1,6 – низкая (до 2%), однако даже если CVR ниже 1,6, но имеется киста крупного размера, риск возникновения водянки также велик. Водянка ассоциирована с большим процентом летальных исходов [44].

*Постнатальная диагностика* включает в себя рентгенографию органов грудной клетки, эхокардиографию (ЭХОКГ – позволяет оценить сердечно-сосудистую функцию и сориентироваться в потребности в инотропной поддержке, особенно при наличии персистирующей легочной гипертензии новорожденных), мультиспиральную компьютерную томографию (КТ) легких [29, 36, 45]. На рентгенограммах и КТ органов грудной клетки при ВМДП определяются следующие изменения: дольчатые, хорошо отграниченные кистозные образования вместо нормальной структуры легких, иногда с доминантной кистой с максимальным диаметром или с наличием уровня жидкости; смещение средостения в противоположную пораженную сторону; частичный коллапс расположенных рядом сегментов легкого в связи со сдавлением; гипоплазия легкого на стороне поражения. При выполнении исследования в первые часы после рождения ребенка кисты заполнены фетальной легочной жидкостью и могут содержать небольших размеров горизонтальный уровень [46, 47].

Бессимптомное течение ВМДП не исключает необходимости в проведении КТ после рождения; более того, проведение КТ рекомендуется при асимптоматическом течении ВМДП пациентам в течение первых 3 месяцев жизни [36]. Появление КТ исключило из методов диагностики ВМДП применяемую ранее бронхографию.

На основании результатов КТ-исследования ВМДП можно разделить на 3 типа соответственно классификации ВКАМ J.T. Stocker (1977): 1) сходный с I типом, имеет большую полость с толстой стенкой, диаметр более 2 см; 2) сходный со II типом (множественные кистозные поражения с отдельными полостями диаметром не более 1 см); 3) сходный с III типом, очень редкий, большое солидное образование, смещающее средостение, с огромным количеством везикул размером с альвеолы [28, 48].

КТ является методом подтверждения или опровержения предположительно установленного по данным антенатального УЗИ порока развития легких. Кроме того, КТ также помогает оценить ассоциированные врожденные аномалии. По данным Н.А. Ильиной (2010), чувствительность КТ в диагностике ВМДП составляет 96,2%,

специфичность – 92,3% [47]. Чрезвычайно важным при проведении КТ органов грудной клетки у новорожденных является применение специальных педиатрических протоколов, учитывающих массу тела ребенка [49].

Вместе с тем окончательный диагноз ВМДП в соответствии с последней классификацией J.T. Stocker (2002) возможно поставить лишь после проведения гистологического исследования пораженного участка легких [8]. Необходимо учитывать, что встречаются так называемые промежуточные или смешанные формы, сочетающие в себе гистологические признаки разных типов ВМДП [39].

У новорожденных ВМДП следует *дифференцировать* от опухолей средостения (прежде всего, нейробластомы), ложной врожденной диафрагмальной грыжи, легочной секвестрации, врожденной и приобретенной лобарной эмфиземы, персистирующей интерстициальной эмфиземы легких [23, 27, 50]. Последние два заболевания развиваются у детей, находящихся на ИВЛ. Дифференциальная диагностика ВМДП, помимо различий между типами, включает в себя необходимость дифференцировать ВМДП от различных врожденных кистозных поражений легких и грудной полости, включающих бронхогенные кисты, лимфангиомы, бронхиальную атрезию, мезотелиальные кисты, кистозную плевропульмональную бластому, энтеральные кисты. В более старшем возрасте ВМДП дифференцируют с пневматоцеле, кистозными бронхоэктазами, посттравматическими кистами, деструктивной пневмонией, абсцессом легкого [3, 5, 23, 29, 36, 46, 48]. Дифференциальная диагностика проводится главным образом на основании результатов инструментальных методов обследования, таких как УЗИ, МРТ и КТ, в ряде случаев – гистологического исследования. Немаловажно исследование кровоснабжения интересующего образования, так как это может помочь в постановке верного диагноза.

*Ведение пациентов с ВМДП* до сих пор является предметом острых дискуссий, особенно это касается асимптоматических больных. Существует два мнения о том, как вести таких больных. С одной стороны, имеются следующие аргументы в пользу раннего *хирургического вмешательства*:

1) риск инфицирования делает операцию более трудной, так как инфекция считается наиболее распространенным симптомом у детей с ВМДП после периода новорожденности;

2) существует риск увеличения размеров ВМДП или развития пневмоторакса, что приводит к ДН;

3) резекция дает возможность для компенсаторного роста легких, хотя до сих пор не ясно, влияют ли сроки операции на достижение нормального роста легких;

4) существует риск озлокачествления ВМДП;

5) рано или поздно асимптоматические случаи переходят в клинически манифестные в результате инфицирования кист или (реже) развития пневмоторакса;

6) существует более быстрое послеоперационное восстановление у маленького ребенка, однако это не относится к новорожденным, что может быть основанием отложить операцию до достижения 2-го месяца жизни [3, 43, 51, 52].

С другой стороны, приводятся аргументы в пользу выжидательной тактики. К ним относятся следующие:

1) естественное течение ВМДП до конца не определено в связи с проводимыми оперативными вмешательствами; полагают, что только в 10% асимптоматических случаев ВМДП развивается инфекция или пневмоторакс;

2) возможны постоперационные осложнения, независимо от того, выполнена оперативное вмешательство в экстренном или плановом порядке;

3) риск озлокачествления ВМДП может быть сильно завышен;

4) существует вероятность регресса ВМДП с возрастом, такая вероятность особенно высока в случае начала регресса в III триместре беременности с продолжением после родов [3, 51, 53].

*Консервативный подход* включает в себя регулярное наблюдение детей с проведением серийной КТ органов грудной клетки [53]. Однако уместность таких ежегодных исследований подвергается сомнению в связи с повышенным риском неродственных злокачественных опухолей головного мозга [54, 55].

*Лечение ВМДП* может быть антенатальным и постнатальным. В антенатальном периоде перед тем, как принять решение о каком-либо вмешательстве, рекомендуется охарактеризовать поражение (макро-/микрокистозное; CVR; водянка) и обследовать на наличие ассоциированных аномалий развития с помощью УЗИ, ЭХОКГ, МРТ. В случае, если CVR < 1,6 и водянка отсутствует, вопрос о лечении откладывается на постнатальный период. При наличии водянки, CVR > 1,6 оценивают срок гестации: если он меньше 32 недель, то выбирают консервативный путь — курс терапии глюкокортикостероидными гормонами (ГКС). При микрокистозном поражении с положительной динамикой на фоне гормональной терапии продолжают наблюдать женщину до момента родов и родоразрешают ее без особенностей. Если же динамика отрицательная, то прибегают к открытой операции на плоде, хотя существуют данные о том, что ответ на ГКС наблюдался только после приема нескольких курсов. При макрокистозном поражении, даже несмотря на положительный ответ на гормональную терапию, рекомендуется проведение торакоамниотического шунтирования (ТАШ) или торакоцентеза. Суть ТАШ заключается в установке шунта между кистозной и амниотической полостью с целью снижения скорости накопления в кистах жидкости и уменьшения компрессии и смещения органов грудной клетки плода. Если срок гестации более 32 недель при наличии водянки, CVR > 1,6 и наличии смещения органов средостения, то прибегают к родоразрешению с помощью операции кесарева сечения, при которой про-



исходит выведение только головки и плечиков плода, при этом ребенок продолжает получать кислород через пуповину; в последующем проводится резекция легкого. Данная процедура получила название EXIT (англ. ex utero intrapartum treatment; рус. внематочное интранатальное лечение). Уникальность данной операции заклю-

чается в резецировании части легкого в условиях сохранного плацентарного кровообращения. При наличии ассоциированных аномалий или хромосомных отклонений рекомендуют консультирование и выжидательную тактику [1, 36, 56]. Предлагается следующий алгоритм антенатального ведения больных с ВМДП (рис. 3).



В постнатальном периоде методом выбора в лечении ВМДП является резекция. Наиболее часто проводится лобэктомия, в случае распространения на все легкое — пневмонэктомия, из-за высокой летальности у новорожденных в результате этой операции и при билатеральном поражении предпочитают неанатомическую резекцию легкого с сохранением максимального объема легочной ткани. Обычно вмешательства проводят на 2–6-м месяце жизни с целью исключить риск осложнений анестезиологического пособия. При тяжелом респираторном дистресс-синдроме невозможно проведение операции, поэтому нужно сначала стабилизировать состояние пациента, в т.ч. с помощью экстракорпоральной мембранной оксигенации [1, 36, 39]. На рис. 4 представлен алгоритм постнатального ведения больных с ВМДП в зависимости от наличия симптомов заболевания.

В целом, исход заболевания после полноценной резекции практически всегда благоприятный. В будущем такие дети не имеют никаких физических ограничений активности, риск развития инфекционных заболеваний ничем не

отличается от такового у детей без данной патологии. Один из главных прогностически неблагоприятных факторов ВМДП — водянка плода. Показатель послеоперационной летальности составляет около 5%. Независимые факторы риска летального исхода: ДН, сепсис, необходимость респираторной поддержки и тяжелые ассоциированные аномалии развития. Частота послеоперационных осложнений, включающих пневмоторакс, ателектазы, плевральный выпот, инфицирование ран, сепсис с тяжелым респираторным дистресс-синдромом, бронхоплевральную фистулу, достигает 40% [39].

Таким образом, наши представления о патогенезе, естественном течении и диагностике ВМДП развиваются. С этим можно связать ожидаемое совершенствование алгоритмов антенатального и постнатального ведения больных, которое может быть успешным лишь при реализации мультидисциплинарного подхода и привлечении команды специалистов.

**Конфликт интересов:** авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

## Литература

1. Щеголев А.И., Дубова Е.А., Павлов К.А., Кучеров Ю.И., Курашвили Ю.Б. Врожденные аденоматоидные мальформации легкого. М.: б/и, 2010: 36.
2. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch. Pathol. 1949; 48: 221–229.
3. Di Prima FAF, Bellia A, Inclimona G, Grasso F, Teresa M, Cassaro MN. Antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): Research Review. J. Prenat. Med. 2012; 6 (2): 22–30.
4. Путов Н.В., Левашов Ю.Н. Пороки развития легких. В кн.: Болезни органов дыхания: Руководство для врачей. В 4 т. Н.П. Палеев, ред. М.: Медицина, 1990; 4: 141–157.
5. Каганов С.Ю., Розинова Н.Н. Поликистоз легких. В кн.: Врожденные и наследственные заболевания легких у детей. Ю.Е. Вельтишев, С.Ю. Каганов, В. Тал, ред. М.: Медицина, 1986: 90–99.
6. Schönfelder M, Wolff H. Late results following resection of congenital and acquired lung cysts. Z. Erkr. Atmungsorgane. 1974; 140 (1): 51–60.
7. Voigt H. Surgery of lung and mediastinal cysts. Z. Erkr. Atmungsorgane. Folia Bronchol. 1970; 133 (1): 347–351.
8. Stocker JT. Congenital Pulmonary Airway Malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology. 2002; 41 (2): 424–430.
9. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, Russo P, Lees G, Wilson RD. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation: a Canadian experience. Fetal Diagn. Ther. 2001; 16: 178–186.
10. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. Prenatal Diagn. 2003; 23: 997–1002.
11. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Sem. Pediatr. Surg. 2003; 12: 17–37.
12. Mathai AM, Hema K, Muktha RP, Ashok BS, Nirupama M. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung type 1. J. Pediatr. Surg. 2010; 45: E25–E28.
13. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлушин А.В. Аномалии и пороки развития легких. Нижний Новгород: Изд. НГМА, 2000: 90–121.
14. Пренатальная эхография. М.В. Медведев, ред. М.: Реальное время, 2005: 341–378.
15. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. J. Pediatr. Surg. 2004; 39: 549–556.
16. Thorpe-Beeston JG, Nicolaidis KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. Prenat. Diagn. 1994; 14: 677–688.
17. Cacciari A, Ceccarelli PL, Pilu GL, Bianchini MA, Mordenti M, Gabrielli S, Milano V, Zanetti G, Pigna A, Gentili A. A series of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: management and outcome. Eur. J. Pediatr. Surg. 1997; 7: 84–89.
18. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, Barbotin-Larrieu F, Helardot PG. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. Pediatr. Surg. Int. 1997; 12: 126–129.
19. Waszak P, Claris O, Lapillonne A. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. Pediatr. Surg. Int. 1999; 15: 326–331.
20. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW Jr, Tracy TF Jr, Luks FI. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. J. Pediatr. Surg. 2000; 35: 801–805.
21. Bunduki V, Ruano R, da Silva MM, Miguez J, Miyadahira S, Maksoud JG, Zugaib M. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenat. Diagn. 2000; 20: 459–464.
22. Monni G, Paladini D, Ibba RM, Teodoro A, Zoppi MA, Lamberti A, Floris M, Putzolu M, Martinelli P. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature. Ultrasound. Obstet. Gynecol. 2000; 16: 159–162.
23. Галягина Н.А., Халецкая О.В. Особенности течения, исходов и тактики ведения врожденных кистозных мальформаций легких. Современные технологии в медицине. 2014; 6 (2): 77–84.
24. Степаненко Н.С. Торакоскопические операции при пороках легких у новорожденных и детей грудного возраста: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 2014: 24.
25. Ильина Н.А., Караваева С.А., Патрикеева Т.В. Диагностика и тактика лечения тяжелых форм кистозной аденоматоидной мальформации легких у новорожденных. Вестник рентгенологии и радиологии. 2017; 98 (3): 135–142.
26. Машков А.Е., Щербина В.И., Сташук Г.А., Слесарев В.В., Гаганов Л.Е., Дружок Е.З., Винокурова Е.Н. Диагностика и лечение кистозно-аденоматозной мальформации легких у детей. Детская хирургия. 2017; 21 (1): 23–27.
27. Неонатальная хирургия. Ю.Ф. Исаков, Н.Н. Володин, А.В. Гераськин, ред. М.: Династия, 2011: 313–320.
28. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum. Pathol. 1977; 2: 155–171.

29. Wall J, Coates A. Prenatal imaging and postnatal presentation, diagnosis and management of congenital lung malformations. *Curr. Opin. Pediatr.* 2014; 26 (3): 315–319.
30. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP, eds. *Pulmonary Pathology*. ed 3. New York: Springer, 2008: 154–180.
31. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am. J. Med. Genet. A* 2006; 140: 151–155.
32. van Koningsbruggen S, Ahrens F, Brockmann M, Michalk D, Rietschel E. Congenital cystic adenomatoid malformation type 4. *Pediatr. Pulmonol.* 2001; 32: 471–475.
33. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, Adzick NS. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characterize congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 1998; 33: 1043–1047.
34. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffe A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr. Pulmonol.* 2009; 44: 14–30.
35. Dos Reis AR, Ribeiro FB, Schultz R. Congenital cystic adenomatoid malformation type I. *Autops. Case Rep.* 2015; 30; 5 (3): 21–26.
36. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology.* 2016; 110 (2): 101–115.
37. Дегтярева Е.А., Овсянников Д.Ю. Легочная гипертензия, обусловленная заболеваниями легких и гипоксемией: Руководство по легочной гипертензии у детей. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевский, М.А. Школьникова, ред. М.: Актелион фармасьютикалз, 2013: 241–270.
38. Mehta AA, Viswanathan N, Vasudevan AK, Paulose R, Abraham M. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: A Tertiary Care Hospital Experience. *J. Clin. Diagn. Res.* 2016; 10 (11): SC01–SC04.
39. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *J. Pediatr. (Rio J).* 2012; 88 (2): 143–148.
40. Tsai AY, Liechty KW, Hedrick HL, Bebbington M, Wilson RD, Johnson MP, Howell LJ, Flake AW, Adzick NS. Outcomes after postnatal resection of prenatally diagnosed asymptomatic cystic lung lesions. *J. Pediatr. Surg.* 2008; 43: 513–517.
41. Farrugia MK, Raza SA, Gould S, Lakhoo K. Congenital lung lesions: classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology. *Pediatr. Surg. Int.* 2008; 24: 987–991.
42. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Victoria T, Helinger JC. Current imaging of prenatally diagnosed congenital lung lesions. *Semin. Ultrasound CT MR.* 2010; 31: 141–157.
43. Adzick NS, Flake AW, Crombleholme TM. Management of congenital lung lesions. *Sem. Pediatr. Surg.* 2003; 12: 10–16.
44. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, Johnson M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2002; 37: 331–338.
45. Буров А.А. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных. Легочная гипертензия, обусловленная заболеваниями легких и гипоксемией: Руководство по легочной гипертензии у детей. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевский, М.А. Школьникова, ред. М.: Актелион фармасьютикалз, 2013: 208–240.
46. Штаатц Г., Хоннеф Д., Пирот В., Радков Т. Лучевая диагностика. В кн.: *Детские болезни*. М.: МЕДпресс-информ, 2010: 25–27.
47. Ильина Н.А. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Медицинская визуализация*. 2010; 2: 88–95.
48. Zhang ZJ, Huang MX. Children with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung CT diagnosis. *Int. J. Clin. Exp. Med.* 2015; 8 (3): 4415–4419.
49. Ильина Н.А., Алексеева А.Л. Компьютерная томография в диагностике врожденной кистозной аденоматоидной мальформации легких у детей. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2014; 1: 33–38.
50. Овсянников Д.Ю., Бойцова Е.В., Давыдова И.В., Дегтярева Е.А., Ахвледиани С.Д. Бронхолегочная дисплазия: от Норвегия до наших дней. М.: РУДН, 2016: 384.
51. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. A symptomatic congenital lung malformations. *Sem. Pediatr. Surg.* 2005; 14: 16–33.
52. Zach MS, Eber E. Adult outcome of congenital lower respiratory tract malformations. *Thorax.* 2001; 56: 65–72.
53. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PC. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: To resect or not? *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 329–334.
54. De Jong P, Mayo JR, Golmohammadi K, Nakano Y, Lequin MH, Tiddens HA, Aldrich J, Coxson HO, Sin DD. Estimation of cancer mortality associated with repetitive computed tomography scanning. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2006; 173: 199–203.
55. Frush DP, Donnelly LF, Rosen NS. Computed tomography and radiation risks: what paediatric health care providers should know. *Pediatrics.* 2003; 112: 951–957.
56. Litwińska M, Litwińska E, Janiak K, Piaseczna-Piotrowska A, Gulczyńska E, Szaflik K. Thoracoamniotic Shunts in Macrocytic Lung Lesions: Case Series and Review of the Literature. *Fetal Diagn. Ther.* 2017; 41 (3): 179–183.
57. Parikh DH, Rasiyah SV. Congenital lung lesions: postnatal management and outcome. *Semin. Pediatr. Surg.* 2015; 24: 160–167.