

У.Н. Туманова, Е.И. Дорофеева, Ю.Л. Подуровская, А.И. Щеголев, Д.Н. Дегтярев

СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКОГО: КЛАССИФИКАЦИЯ, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» МЗ РФ, Москва, РФ



Приведены данные литературы, посвященные описаниям секвестрации легких (СЛ). СЛ представляет собой аномалию развития в виде отдельного нефункционирующего фрагмента ткани легкого, не сообщающегося с бронхиальным деревом и кровоснабжаемого ветвями аорты или артерий большого круга кровообращения. В зависимости от связи с плеврой выделяют две формы СЛ – интралобарную и экстралобарную. Указаны возможные варианты локализации и кровоснабжения в зависимости от формы порока. Приведены клинические проявления и возможности лучевой диагностики интралобарной и экстралобарной форм СЛ у плодов, новорожденных и в более старшем возрасте. Отмечены характерные осложнения. Основным методом лечения СЛ считается оперативное вмешательство, особенно у больных с клиническими проявлениями. Объем оперативного лечения зависит от формы СЛ, ее локализации и особенностей кровоснабжения.

Ключевые слова: секвестрация легкого, интралобарная секвестрация, экстралобарная секвестрация, осложнения, диагностика, лечение.

Цит.: У.Н. Туманова, Е.И. Дорофеева, Ю.Л. Подуровская, А.И. Щеголев, Д.Н. Дегтярев. Секвестрация легкого: классификация, диагностика, лечение. *Педиатрия*. 2018; 97 (2): 163–171.

U.N. Tumanova, E.I. Dorofeeva, Yu.L. Podurovskaya, A.I. Shchegolev, D.N. Degtyarev

PULMONARY SEQUESTRATION: CLASSIFICATION, DIAGNOSTICS, TREATMENT

National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after V.I. Kulakov, Moscow, Russia

The article presents literature data describing pulmonary sequestration (PS). PS is a development anomaly in the form of a separate non functioning fragment of lung tissue that does not communicate with the bronchial tree and is blood-supplying by aorta branches or arteries of the great circle of blood circulation. Depending on the connection with the pleura, two forms of PS are distinguished: intralobar and extralobar. The possible variants of localization and blood supply are indicated depending on the form of the pathology. Clinical manifestations and possibilities of radial diagnostics of intralobar and extralobar PS forms in fetuses, newborns and in patients of older age are presented. Characteristic complications are noted. The main treatment method for PS is surgical intervention specially in patients with clinical manifestations. The scope of surgical treatment depends on the PS form, its location and blood supply peculiarities.

Keywords: pulmonary sequestration, intralobar sequestration, extralobar sequestration, complications, diagnostics, treatment.

Quote: U.N. Tumanova, E.I. Dorofeeva, Yu.L. Podurovskaya, A.I. Shchegolev, D.N. Degtyarev. Pulmonary sequestration: classification, diagnostics, treatment. *Pediatrics*. 2018; 97 (2): 163–171.

Контактная информация:

Туманова Ульяна Николаевна – к.м.н., научный сотрудник патологоанатомического отделения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова» МЗ РФ
Адрес: Россия, 117997, г. Москва, ул. Академика Опарина, 4
Тел.: (495) 531-44-44 доб. 2444,
E-mail: u.n.tumanova@gmail.com
 Статья поступила 16.11.17, принята к печати 30.01.18.

Contact Information:

Tumanova Uliana Nikolaevna – Ph.D., researcher of the Pathoanatomical Department, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after V.I. Kulakov
Address: Russia, 117997, Moscow, Akademika Oparina str., 4
Tel.: (495) 531-44-44 доб. 2444,
E-mail: u.n.tumanova@gmail.com
 Received on Nov. 16, 2017, submitted for publication on Jan. 30, 2018.

Секвестрация легкого (СЛ) (Q33.2 МКБ 10) представляет собой аномалию развития в виде отдельного нефункционирующего фрагмента ткани легкого, не сообщающегося с бронхиальным деревом и кровоснабжаемого ветвями аорты или артерий большого круга кровообращения.

Первое описание, по мнению D.M. Pruse [1], принадлежит Huber, который в 1777 г. представил секвестр как добавочную долю легкого. Термин секвестрация, указывающий на наличие отдельного участка легкого, был предложен D.M. Pruse в 1946 г. [1].

К сожалению, в сводных ежегодных сведениях Росстата о причинах мертворождения и ранней неонатальной смерти врожденные аномалии легких (Q30–Q34 МКБ 10) фигурируют не отдельной рубрикой, а входят в группу «Другие виды врожденных аномалий». В эту группу также входят врожденные аномалии глаза, уха, лица и шеи (Q10–Q18 МКБ 10), врожденные аномалии половых органов (Q50–Q56 МКБ 10), врожденные аномалии и деформации костно-мышечной системы (Q65–Q79 МКБ 10) и другие врожденные аномалии (Q80–Q89 МКБ 10). Согласно данным Росстата, в целом по России за 2013 г. врожденные аномалии, входящие в данную группу, составили 2,4% среди всех причин мертворождения и 39,1% от общего числа врожденных пороков развития (ВПР), явившихся причиной гибели плода [2].

Общая частота всех врожденных аномалий легких, по данным зарубежной литературы, варьирует от 2,2 до 6,6% [3]. СЛ составляет 0,15–6,4% от всех пороков развития легких [4, 5].

Точные причины развития СЛ, к сожалению, не выяснены. Наиболее признанной точкой зрения считается, что СЛ является результатом образования дополнительного зачатка легкого, расположенного каудально по отношению к нормальным зачаткам легких [6]. Примитивное бронхиальное дерево развивается на 3-й неделе из мешковидного выпячивания вентральной стенки передней кишки, которое на 26-й день разделяется на правый и левый зачаток легких. Окончательное деление легких на доли происходит между 5-й и 8-й неделями гестации. Следовательно, развитие СЛ происходит также между 4-й и 8-й неделями гестации [7].

В основе классификации СЛ лежит их связь с плеврой. Выделяют две формы СЛ – интралобарную (ИЛС) (или внутридолевую, внутрилегочную) и экстраалобарную (ЭЛС) (или внедолевую, внелегочную) [5]. Если элементы СЛ развиваются до образования плевры, то нормальные участки легкого и секвестрации будут покрыты плеврой и соответственно будет ИЛС. В случае развития секвестрации после формирования плевры, она будет иметь собственную плевру и называться ЭЛС [8]. Действительно, при интралобарной форме ткань образования находится в пределах легкого и соответственно не имеет собственной висцеральной плевры. Экстраалобарная

секвестрация представляет собой образование, расположенное вне нормальных структур легкого и имеющее собственную висцеральную плевру. Указанные формы секвестрации (ИЛС и ЭЛС) отличаются не только особенностями своего строения, но и имеют ряд клинических отличий (табл. 1) [9].

В то же время следует добавить, что, по мнению Е.Н. Андреевой [10], для проведения дифференциальной диагностики СЛ с другими аномалиями развития их целесообразно разделить прежде всего на внутригрудные и внутрибрюшные, а затем уже на экстраалобарные и интралобарные.

Интралобарная секвестрация составляет порядка 75–86%, а экстраалобарная форма – 14–25% от всех наблюдений [4]. В Китае доля ИЛС достигает 83,95–92,5% [11, 12]. Причем относительная частота ИЛС несколько выше случаев ЭЛС у взрослых пациентов по сравнению с детьми (87,9% по сравнению 70,1%) [11].

Примечательно, что ИЛС является, как правило, изолированной аномалией [13], в то время как более 60% ЭЛС сочетаются с другими ВПР. Примерно в 1/4 случаев ЭЛС определяются другие аномалии легких, в частности, врожденная аденоматоидная мальформация [14], гипоплазия [15], лобарная эмфизема [16], бронхогенные кисты [17]. В 16% наблюдений ЭЛС сочетается с врожденной диафрагмальной грыжей [16]. Кроме того, описано сочетание и с другими ВПР: воронкообразной деформацией грудной клетки, дэкстракардией, дефектами и кистами перикарда, общим артериальным стволом, аномалиями легочных вен, позвонков, дубликационными кистами кишечника [16, 18].

ИЛС легкого может быть диагностирована практически в любом возрасте и не зависит от пола пациентов. Одни авторы указывают на преобладание (в 3–4 раза) ЭСЛ у пациентов женского пола, другие отмечают отсутствие гендерных отличий [4, 16]. Вместе с тем общая частота СЛ, по данным Y. Wei и соавт. [11], несколько преобладает у лиц мужского пола: соотношение мужчины:женщины составляет 1,58:1.

В большинстве наблюдений ИЛС локализуется в медиальной или задней части базальных сегментов нижней доли легкого, порядка 60% встречается в левом легком. ЭЛС, называемая также долей Рокитанского (Rokitansky), наиболее часто развивается также в левой половине грудной клетки. Однако порядка 10–15% секвестраций локализуются под диафрагмой, что требует проведения дифференциальной диагностики с внутрибрюшными и забрюшинными образованиями [19].

В табл. 2 приведены сведения о частоте выявления секвестраций в различных отделах легких, установленные Y. Wei и соавт. [11] при анализе 858 наблюдений, представленных в Китайском национальном регистре с 1998 по 2008 гг. (табл. 2).

Характеристика ИЛС и ЭЛС

Признаки	ИЛС	ЭЛС
Доля, %	75–86	14–25
Пол (м:ж)	1:1	3:4
Сторона поражения	в 55% слева	в 65% слева
Локализация	98% в нижней доле легкого	63% между нижней долей и диафрагмой 10–15% в брюшной полости 8% в переднем средостении 6% в заднем средостении
Отношение к плевре	Отсутствие собственной висцеральной плевры	Собственная висцеральная плевра
Кровоснабжающие артерии	73% из грудного отдела аорты 20% из брюшного отдела аорты 20% из чревного ствола или селезеночной артерии 3,7% из межреберных артерий (в 15% более одной питающей артерии)	80% из грудного или брюшного отдела аорты 15% из подключичной, плечеголовной, селезеночной, желудочной, межреберной (в 20% более одной питающей артерии)
Дренирующие вены	95% легочные вены, 5% в системную циркуляцию	80% в системную циркуляцию, 25% в легочные вены
Симптомы	Рецидивирующая инфекция, пневмоторакс, кровохарканье, гемоторакс, застойная сердечная недостаточность	Респираторный дистресс-синдром, нарушения глотания, застойная сердечная недостаточность, водянка плода
Время появления симптомов	Редко до достижения возраста 2 лет, если не была диагностирована антенатально; 20% до достижения возраста 20 лет; 15% протекает бессимптомно	61% до достижения возраста 6 месяцев; 10% протекает бессимптомно

Таблица 2

Локализация секвестрации в различных отделах легких

Локализация	Количество (n=858)	Относительная доля, %
Задний базальный сегмент нижней доли левого легкого	570	66,43
Задний базальный сегмент нижней доли правого легкого	173	20,16
Медиальный базальный сегмент нижней доли левого легкого	45	5,24
Медиальный базальный сегмент нижней доли правого легкого	18	2,10
Верхушечный сегмент нижней доли левого легкого	16	1,86
Верхушечный сегмент нижней доли правого легкого	11	1,28
Латеральный базальный сегмент нижней доли правого легкого	12	1,40
Латеральный базальный сегмент нижней доли левого легкого	3	0,35
Задний сегмент верхней доли левого легкого	3	0,35
Верхний язычковый сегмент верхней доли левого легкого	3	0,35
Нижний язычковый сегмент верхней доли левого легкого	1	0,12
Апикальный сегмент верхней доли левого легкого	1	0,12
Передний базальный сегмент нижней доли правого легкого	1	0,12
Передний сегмент верхней доли правого легкого	1	0,12
Задний сегмент верхней доли правого легкого	1	0,12

Важным моментом является оценка кровоснабжения СЛ. Приток крови к ИЛС осуществляется в основном по ветвям грудной или брюшной части аорты (табл. 3). Гораздо реже кровь поступает через ветви подключичной, безымянной, легочной или венечной артерии [11, 12]. Кровоснабжение ЭЛС осуществляется короткими ветвями грудного или брюшного

отдела аорты (в 80% наблюдений), ветвями других артерий большого круга кровообращения (в 15%) или через легочную артерию (в 5%). В отдельных наблюдениях кровь поступает по ветвям селезеночной артерии, чревного ствола и почечных артерий [11, 12, 20].

Говоря об особенностях кровоснабжения СЛ, следует также привести данные, полученные

Кровоснабжение СЛ [4, 11]

Артерия	Y. Wei et al. [11]	B. Savic et al. [4]	
	n=1808	ИЛС (n=373)	ЭЛС (n=91)
Грудная часть аорты	1384 (76,55%)	276 (73,9%)	42 (46,1%)
Брюшная часть аорты	334 (18,47%)	70 (18,7%)	29 (31,6%)
Межреберная артерия	36 (1,99%)	12 (3,2%)	4 (4,4%)
Диафрагмальная артерия	28 (1,55%)		
Дуга аорты	8 (0,44%)		
Подключичная артерия	6 (0,33%)	3 (0,8%)	0
Легочная артерия	5 (0,28%)	0	5 (5,5%)
Левая желудочная артерия	4 (0,22%)		
Венечная артерия	2 (0,11%)		
Чревный ствол	1 (0,06%)	4 (1%)	1 (1%)
Безымянная артерия		3 (0,8%)	1 (1%)
Внутренняя грудная артерия		3 (0,8%)	0
Селезеночная артерия		1 (0,2%)	2 (2,2%)
Надпочечниковая артерия		0	1 (1%)

Таблица 4

Отток крови от СЛ [4, 11]

Вена	Y. Wei et al. [11]	B. Savic et al. [4]	
	n=476	ИЛС (n=19)	ЭЛС (n=52)
Легочная вена	433 (90,9%)	0	11 (21,1%)
Непарная вена	20 (4,2%)	5 (26,3%)	4 (7,7%)
Полунепарная вена	18 (3,78%)	4 (21%)	20 (38,5%)
Нижняя полая вена	4 (0,84%)	4 (21%)	6 (11,5%)
Диафрагмальная вена	1 (0,21%)		
Межреберная вена		3 (15,7%)	1 (1,9%)
Верхняя полая вена		3 (15,7%)	0
Воротная вена		0	4 (7,7%)
Брыжеечные вены		0	5 (9,6%)
Надпочечниковая вена		0	1 (1,9%)

Y. Wei и соавт. [11]. При анализе 1808 наблюдений авторами было установлено, что кровоснабжение СЛ происходит в основном по одной артерии (в 79,1% наблюдений), но может также по двум (в 16%) и более чем по двум артериям (в 4,9%).

Венозный отток крови может происходить через непарную, полунепарную или нижнюю полую вену. Вместе с тем в большинстве наблюдений кровь полностью или частично оттекала в легочные вены [9, 11]. Гораздо реже отток крови осуществлялся через непарную, нижнюю полую и другие вены. При этом в определенной мере отток крови зависел от формы секвестрации (табл. 4) [4].

Макроскопически ИЛС представляет ткань легкого с множественными кистами различных размеров. При микроскопическом исследовании паренхима обычно с признаками хронического воспаления и фиброза, при этом фрагменты бронхов и бронхиол нередко окружены коллагеновыми волокнами. В свою очередь, ЭЛС выглядит в виде отдельного фрагмента ткани размером 0,5–15 см овальной или пирамидальной формы серовато-беловатого или розоватого цвета. После

перенесенного воспаления могут определяться участки склероза и сращения с окружающими органами и тканями. На гистологических препаратах могут наблюдаться бронхи, бронхиолы и альвеолы, размеры которых в 2–5 раз больше нормальных. При этом просвет бронхов может быть неправильной формы или даже отсутствовать, стенка бронхов может иметь нормальное строение или выстлана псевдомногослойным реснитчатым цилиндрическим эпителием. В большинстве наблюдений отмечается расширение субплевральных лимфатических сосудов [16].

Наиболее эффективным и своевременным считается антенатальное выявление СЛ. Так, визуализация ЭЛС возможна при УЗИ плода на сроке 16 недель гестации в виде хорошо отграниченного гиперэхогенного образования треугольной формы в нижней части грудной полости или верхней части брюшной полости, имеющего однородную структуру, с четкими ровными контурами [10, 19]. Поскольку ЭЛС составляет около $1/4$ от всех пренатально выявленных поражений легких, то важным моментом считается проведение дифференциальной диагностики с врожденной аденоматоидной мальформацией

легкого, бронхогенными и дубликационными кишечными кистами, а также с нейробластомой [21]. Наиболее доказательным признаком является выявление питающей артерии, поэтому всегда рекомендуется проведение цветового доплеровского картирования [22]. В литературе имеются также данные об антенатальной диагностике СЛ путем проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) [23], однако диагностическая эффективность выявления питающих сосудов не приведена.

Исход дальнейшего развития плода после выявления ЭЛС считается относительно хорошим. В ряде работ даже был продемонстрирован полный или значительный регресс образования в течение беременности. Тем не менее большинство исследователей указывает на персистенцию СЛ [21, 24].

В ряде случаев прогноз для плода зависит от присоединения неиммунной водянки, которая развивается при больших размерах образования из-за сдавления вен грудной клетки и формирования застойной сердечной недостаточности (СН). Развитие такой водянки считается неблагоприятным фактором прогноза, поскольку сочетается практически со 100% летальностью. Единственным спасением в большинстве таких случаев является проведение внутриутробного инвазивного вмешательства для дренирования плеврального выпота [25].

В последнее время все больше публикаций посвящено фетальной хирургии различных ВПР. Перспективным методом лечения СЛ у плода следует считать внутриутробную лазерную окклюзию питающей артерии и паллиативную операцию при присоединении водянки плода [26]. Она заключается в установлении торакоамниотического шунта для предотвращения гипоплазии здоровой легочной ткани. Подобные операции, по мнению ряда авторов [27, 28], следует проводить плодам с верифицированной СЛ, кровоснабжаемой артерией в случае прогрессирующей водянки. Подобные операции, проводимые под контролем УЗИ, приводят к полной ремиссии заболевания, тогда как развитие тяжелой водянки у плода с СЛ сопровождается 100% перинатальной смертью [28].

С увеличением возраста пациента увеличивается и вероятность появления симптомов заболевания [29]. Клинические проявления ИЛС зависят, главным образом, от присоединившейся инфекции и развития воспаления. Действительно, в случае антенатального ультразвукового выявления течение заболевания, как правило, бессимптомное до 2-летнего возраста ребенка [4, 16]. Проявляется оно обычно вследствие развития пневмонии. У части пациентов могут отмечаться кровохарканье, признаки застойной СН или внутригрудного кровотечения. По данным D.M. Hansell [30], примерно половина ИСЛ диагностируется до 20-летнего возраста.

У новорожденных и детей младенческого периода настораживающими признаками в отношении имеющейся СЛ считаются наличие рецидивирующих инфекционных поражений дыхательных путей, симптомов дыхательных расстройств и застойной СН при отсутствии патологии сердца. Действительно, по данным С. Hong и соавт. [31], симптомы рецидивирующего повышения температуры тела и наличия респираторных инфекций отмечались в 56,9% (29 из 51) наблюдений ИЛС и в 16,1% (10 из 62) – ЭЛС.

Большинство ЭЛС проявляется в первые 6 месяцев жизни новорожденного в виде симптомов респираторного дистресс-синдрома или затруднения кормления. У детей старшего возраста ЭЛС отмечаются, как правило, нарушения дыхания и/или застойная СН. Примечательно, что при этом, как правило, отсутствуют признаки присоединения инфекции и воспаления, что, видимо, обусловлено наличием собственной плевры.

У взрослых пациентов, увеличение количества которых отмечается в последние годы, преобладают признаки повторных инфекций, кровохарканья и боли в груди [32]. Действительно, кровохарканье встречается практически только у взрослых пациентов. Причиной его, по мнению K.S. Rammos и соавт. [33], является многолетний период существования порочной гемодинамики, приводящий к высокому давлению в бронхиальных артериях, прилежащих к секвестрированному участку, имеющему сообщение с трахеобронхиальным деревом.

Боль относится к редким симптомам СЛ. Особенностью болевого синдрома считается неспецифический характер, поскольку она может локализоваться в области лопатки, грудной клетки или верхних отделов живота.

Весьма интересные данные, полученные при анализе 2625 наблюдений СЛ, приводят Y. Wei и соавт. [11]. К сожалению, анализ проводился без учета формы секвестрации и возраста пациентов. Тем не менее авторы установили, что в 1923 случаях отмечались специфические симптомы. Чаще всего (в 67,76%, 1303 наблюдениях) встречались кашель или отхождение мокроты. На втором месте по частоте (в 38,95%, 749 наблюдениях) стояло повышение температуры тела. Затем шли кровохарканье (в 27,67%, 532 наблюдениях) и боль в грудной клетке (в 11,13%, 214 наблюдениях). У 257 пациентов отмечалось бессимптомное течение заболевания [11].

При наличии вышеописанных симптомов рекомендуется выполнение рентгенографического исследования органов грудной клетки. При этом следует учитывать, что изменения, обусловленные секвестрацией, не однозначны. Большинство ИЛС выглядит в виде четко отграниченного треугольной формы образования, длинная ось которого направлена медиально и кзади к основанию легкого. Примерно в $1/4$ наблюдений определяются жидкостно-воз-

душные уровни. Достаточно часто имеются признаки текущей или перенесенной пневмонии. В редких случаях секвестрация выглядит в виде области повышенной или пониженной (увеличение воздушности ткани) плотности [34]. В то же время следует отметить, что образования малых размеров могут не визуализироваться при рентгенографическом исследовании [34].

ЭЛС при рентгенографическом исследовании выглядит в виде четко отграниченных очагов повышенной плотности. При этом жидкостно-воздушные уровни, как правило, не определяют, поскольку отсутствует сообщение с бронхиальной системой [35].

В качестве первого диагностического метода при подозрении на наличие наддиафрагмального новообразования у ребенка может быть рекомендовано УЗИ [36]. У подростков СЛ выглядит обычно в виде гиперэхогенного образования, при этом доплерография позволяет выявить питающие артерии и дренирующие вены. Вместе с тем, к сожалению, УЗИ характеризуется низкой чувствительностью выявления СЛ у взрослых пациентов [35]. Более того, при сочетании СЛ с аденоматоидной мальформацией могут обнаруживаться небольшие анэхогенные включения округлой формы [37].

Компьютерная томография (КТ) является наиболее лучшим методом визуализации структуры СЛ. Общая точность выявления СЛ резко возрастает в результате использования КТ с контрастным усилением и последующей 3D-реконструкцией. На КТ секвестр имеет, как правило, неоднородное строение за счет наличия кистозных образований [38]. КТ-плотность образования в нативную фазу исследования, по данным [39], варьировала от 26 до 60 ед. Н. При этом в участках секвестрации могут определяться как микрокисты, заполненные жидкостью или воздухом, так и большие полости, имеющие воздушно-жидкостные уровни. По периферии образования могут отмечаться эмфизематозные изменения. ИЛС выглядит обычно в виде солидных образований, гораздо реже отмечается картина кисты или воздушно-жидкостного уровня. ЭЛС характеризуется однородным гомогенным строением. По периферии секвестрации иногда наблюдаются эмфизематозные изменения.

На основании данных КТ 1106 наблюдений СЛ Y. Wei и соавт. [11] выдели 4 основных типа их проявлений: наличие объемного образования (в 38,95%, 749 наблюдениях), кистозное поражение (в 28,57%, 316 наблюдениях), кавитационное поражение (11,57%, 128 наблюдений) и легочные изменения (7,96%, 88 наблюдений).

Однако следует отметить, что использование лишь нативной фазы КТ-исследования не позволяет верифицировать питающие и дренирующие кровеносные сосуды [34]. Действительно, внутривенное введение контрастного вещества приводит к четкой визуализации солидного и кистозного компонентов образования с повыше-

нием денситометрической плотности в медиальных отделах образования до 113 ед. Н, а также позволяет отчетливо визуализировать артериальные сосуды, идущие в сторону образования [40].

КТ-ангиография считается «золотым стандартом» для диагностики СЛ, поскольку позволяет выявлять как наличие патологического образования, так и кровоснабжающих его сосудов [41].

МРТ позволяет выявить локализацию, а также изменения паренхимы и особенности кровоснабжения СЛ [23, 42]. При МРТ-ангиографии более четко определяются особенности питающих артерий и венозного оттока. Вместе с тем МРТ обладает меньшей чувствительностью в выявлении признаков эмфиземы по сравнению с КТ [35].

При невозможности визуализации сосудов может быть проведена ангиография. В литературе имеются сообщения и об использовании радиоизотопного исследования для диагностики СЛ, однако большинство исследователей не рекомендует ее проведение из-за невозможности четкой верификации питающих и дренирующих сосудов [43]. У пациентов с аномальными соустьями воздухоносных путей и просвета желудочно-кишечного тракта эффективным методом диагностики также считается контрастное исследование [44].

Говоря о возможностях диагностики СЛ, следует отметить, что в 731 из 2625 наблюдений, к сожалению, имела место неправильная предоперационная диагностика [11]. Чаще всего среди ошибочных заключений фигурировали кисты легких (в 36,19% наблюдений) и рак легкого (в 21,04%).

Основным методом лечения СЛ считается оперативное вмешательство, особенно у больных с клиническими проявлениями и при невозможности исключить наличие карциномы [11, 44]. Объем оперативного лечения зависит от формы порока. При внутрилегочной секвестрации производят, как правило, лобэктомию [45, 46], хотя в отсутствии инфекционного поражения описаны и сегментарные резекции [9]. При внелегочной секвестрации проводят резекцию патологически измененной ткани.

В большинстве наблюдений осуществляют задне-боковую торакотомию и удаление пораженной доли легкого вместе с бронхолегочной секвестрацией. Однако выполнение таких операций может сопровождаться развитием ряда осложнений, обусловленных неблагоприятным воздействием открытого доступа на мышечно-реберный комплекс, особенно новорожденных и детей грудного возраста [33].

Другие авторы рекомендуют проведение торакоскопической резекции [45, 47]. К положительным моментам использования торакоскопической методики следует отнести уменьшение продолжительности времени операции

до $63,6 \pm 10,4$ и $78,8 \pm 18,6$ мин и длительности послеоперационной госпитализации до $8,8 \pm 3,4$ и $9,6 \pm 2,3$ дней при ЭЛС и ИЛС соответственно [29]. Вместе с тем у новорожденных в связи с малым объемом плевральной полости могут возникнуть технические трудности, в частности, проведение гемостаза и использование эндоскопического сшивающего аппарата. Для увеличения объема рабочего пространства А.Ю. Разумовский и соавт. [29] предлагают инсуффлировать в плевральную полость углекислый газ с целью коллабирования легкого.

Отдельные авторы рекомендуют использование эндоваскулярной окклюзии питающей артерии, приводящей к инволюции секвестрации [48]. Данный метод позиционируется как менее инвазивный по сравнению с торакотомией, однако он является весьма продолжительным по времени и несет значительную рентгеновскую нагрузку. Кроме того, в ряде таких наблюдений возникает необходимость проведения повторной процедуры. В этой связи А. Haider и W. Hoopongsimanont [49] предлагают эмболизацию артерий выполнять в качестве первого этапа перед основной операцией резекции образования.

При выборе оперативного вмешательства при бессимптомном течении ИСЛ предпочтение отдается проведению плановой резекции, направленной на предотвращение инфицирования, легочного кровотечения и малигнизации образования [50]. В большинстве наблюдений осуществляют стандартную торакотомию или видеоассистированную резекцию. У пациентов с бессимптомным течением ЭСЛ могут проводиться хирургическая резекция, транскатетерная артериальная эмболизация или просто динамическое наблюдение.

В то же время при бессимптомном течении заболевания отдельные авторы не рекомендуют проведение операции вообще или призывают соотносить риск развития осложнений у данного пациента с риском оперативного вмешательства [21]. Ряд хирургов выступает в пользу выжидательной тактики, особенно при поражении младенцев и детей младшего возраста. При этом почти все исследователи отмечают, что тактика лечения должна определяться в каждом конкретном наблюдении с учетом индивидуальных особенностей течения заболевания.

Действительно, согласно данным литературы [51], у ряда новорожденных отмечается спонтанный регресс СЛ. В качестве ведущего механизма спонтанного регресса заболевания рассматривается декомпрессия неполной СЛ через имеющееся сообщение с трахеобронхиальным деревом или желудочно-кишечным трактом [52]. Другим механизмом, по мнению [53], служит тромбоз и/или склероз питающих артерий, приводящий к развитию инфаркта и последующей его организации. Именно такой механизм лежит и в основе эффективности проведения трансумбиликальной артериальной эмболизации [54].

Кроме того, рассасывание имеющейся жидкости и прогрессирующий фиброз ткани также способствуют регрессу ЭСЛ.

Н.М. Уоон и соавт. [55] провели изучение факторов, способствующих развитию спонтанной регрессии ЭСЛ у 51 новорожденного. Через 4 года от начала наблюдения в 93% наблюдений установлено уменьшение объема образования более чем в 2 раза и в 73,3% наблюдений выявлено уменьшение более чем в 2 раза суммарного значения диаметров питающих системных артерий, оцененных при КТ. Основными факторами, коррелирующими с выраженным регрессом заболевания, явились более низкие значения КТ-плотности ЭСЛ и меньшие значения диаметров питающих артерий.

Редким, но очень грозным, осложнением СЛ является ее малигнизация. В литературе имеются отдельные описания злокачественных новообразований, развившихся в участках СЛ [56, 57]. Возраст пациентов варьировал от 31 до 70 лет. Почти во всех наблюдениях речь шла о ИЛС, хотя отмечалась и ЭЛС [58]. При гистологическом исследовании были верифицированы плоскоклеточные карциномы, аденокарциномы и в одном наблюдении лимфоэпителиоподобная карцинома.

Существует несколько гипотез развития рака в ткани СЛ. По мнению J.R. Priest и соавт. [59], секвестрация отражает наличие синдрома предрасположенности к формированию рака. Считается, что эпителиальные клетки в СЛ способны к малигнизации, как муцинпродуцирующие клетки при I типе врожденной аденоматозной мальформации легкого. Действительно, «бокаловидные клетки» при I типе врожденной аденоматозной мальформации легкого и опухолевые клетки бронхиолоальвеолярного рака характеризуются сходными генетическими аномалиями, а также составом муцинов, вследствие чего муцинпродуцирующие клетки считаются предшественниками развития бронхиолоальвеолярного рака. Однако, по данным мутационного анализа, в клетках, образующих секвестрацию, отсутствуют мутации MUC5a и kras дикого типа [60], да и все злокачественные поражения СЛ встречались у взрослых пациентов.

На наш взгляд, наиболее вероятным путем онкогенеза является развитие хронического воспаления, приводящего к гипоксии, плоскоклеточной метаплазии и последующей малигнизации. Кроме того, возникновение опухоли является результатом многофакторного влияния.

Показатели смертности при СЛ отличаются в различных исследованиях. В целом общие показатели смертности новорожденных с СЛ, обусловленные легочной гипертензией и сопутствующими аномалиями развития, составляют, по данным литературы [16, 44], 13–25%.

Таким образом, СЛ является относительно редким ВПР, что зачастую ведет к диагностическим и лечебно-тактическим ошибкам.

Необходимо проводить своевременную раннюю диагностику и хирургическое лечение до развития осложнений. Наибольшая роль отводится пренатальному УЗИ. У новорожденных и взрослых пациентов современные возможности лучевой диагностики, в частности применение КТ с контрастным усилением с последующей трехмерной реконструкцией полученных томограмм,

позволяют визуализировать не только само образование, но и аномальные сосуды. Основным методом лечения до настоящего времени считается оперативное удаление.

Конфликт интересов: авторы статьи подтверждают отсутствие финансовой поддержки исследования, о которой необходимо сообщить.

Литература

1. Pryce D.M. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of the lung: report of cases. *J. Pathol.* 1946; 58: 457–467.
2. Щеголев А.И., Туманова У.Н., Шувалова М.П., Фролова О.Г. Врожденные аномалии как причина смертности. Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2015; 10 (2): 263–267.
3. Vogt-Moykopf I, Rau B, Branscheid D. Surgery for congenital malformations of the lung. *Ann. Chir.* 1999; 46: 141–156.
4. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979; 34: 96–101.
5. Cooke CR. Bronchopulmonary sequestration. *Respir. Care.* 2006; 51: 661–664.
6. Clements BS, Warner JD. Pulmonary sequestrations and related bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification bases on anatomical and embryological considerations. *Thorax.* 1987; 42: 401–408.
7. Luck SR, Reynolds M, Raffensperger JG. Congenital bronchopulmonary malformations. *Curr. Probl. Surg.* 1986; 23: 245–314.
8. Walker CM, Wu CC, Gilman MD, Godwin JD. 2nd, Shepard JA, Abbott GF. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr. Probl. Diagn. Radiol.* 2014; 43: 100–114.
9. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr. Respir. Rev.* 2004; 5: 59–68.
10. Андреева Е.Н. Легочная секвестрация: случай пренатальной диагностики. *Пренатальная диагностика.* 2009; 8 (3): 255–258.
11. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2011; 40: e39–42.
12. Sun X, Xiao Y. Pulmonary sequestration in adult patients: a retrospective study. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2014; 48: 279–282.
13. Arcomano JP, Azzoni AA. Intralobar pulmonary sequestration and intralobar enteric sequestration associated with vertebral anomalies. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1976; 3: 470–476.
14. Conran RM, Stocker ST. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenoid malformation, type 2: Report of 50 cases. *Pediatr. Dev. Pathol.* 1999; 2: 454–463.
15. Dressler S. Massive pleural effusion and hypoplasia of the lung accompanying extrapulmonary sequestration. *Hum. Pathol.* 1981; 12: 862–864.
16. Stocker JT. Sequestrations of the lung. *Semin. Diagn. Pathol.* 1986; 3: 106–121.
17. McMullin N, Doi O, Kent M. The spectrum of bronchopulmonary foregut malformations: a case of combined bronchogenic cyst and sequestration. *Pediatr. Surg. Int.* 1987; 2: 304–306.
18. O'Mara CS, Baker RR, Jeyasingham K. Pulmonary sequestration. *Gynecol. Obstet.* 1978; 147: 609–616.
19. Chan YF, Oldfield R, Vogel S, Ferguson S. Pulmonary sequestration presenting as a prenatally detected suprarenal lesion in a neonate. *J. Pediatr. Surg.* 2000; 35: 1367–1369.
20. Xie D, Xie H, You X, Chen C, Jiang G. Pulmonary sequestration with aberrant arteries arising from the renal artery and the internal thoracic artery. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 96: e131.
21. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998; 179: 884–889.
22. Вестеур Ф, Хорта-Герард П, Донато Л, Савуаж П. Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment and outcome. *J. Paediatr. Surg.* 1998; 33: 292–296.
23. Dhingra R, Coakley FV, Albanese CT. Prenatal sonography and MR imaging of pulmonary sequestration. *AJR Am. J. Roentgenol.* 2003; 180: 433–437.
24. Bromley B, Parad R, Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal lung masses: prenatal course and outcome. *J. Ultrasound Med.* 1995; 14: 927–993.
25. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nicolaidis K. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 549–556.
26. Oepkes D, Devlieger R, Lopriore E, Klumper FJ. Successful ultrasound-guided laser treatment of fetal hydrops caused by pulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2007; 29: 457–459.
27. Cruz-Martinez R, Méndez A, Dueñas-Riño J, Ordorica-Flores R, Nieto-Zermeño J, Malagón-Salazar P, Medina-Noyola C, Rebolledo-Fernández C. Fetal laser surgery prevents fetal death and avoids the need for neonatal sequestrectomy in cases with bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2015; 46: 627–628.
28. Kosinski P, de Sousa MT, Wielgos M, Hecher K. Intrauterine Ultrasound-Guided Laser Coagulation of the Feeding Artery in Fetal Bronchopulmonary Sequestration. *Ultraschall in Med.* 2017; 38 (6): 583–586.
29. Разумовский А.Ю., Гераскин А.В., Шарипов А.М., Батаев С.-Х.М., Феоктистова Е.В., Куликова Н.В., Задвернюк А.С., Степаненко Н.С. Эндоскопическое лечение секвестрации легких у детей. *Детская хирургия.* 2012; 5: 4–8.
30. Hansell DM, Lynch DA, McAdams HP, Bankier AA. Congenital anomalies. Hansell D.M., Lynch D.A., McAdams H.P., Bankier A.A. (eds.). *Imaging of Diseases of the Chest.* 5th ed. Philadelphia, PA: Mosby Elsevier, 2009.
31. Hong C, Yu G, Tang J, Liu Q, Xia B. Risk analysis and outcomes of bronchopulmonary sequestrations. *Pediatr. Surg. Int.* 2017; 33: 971–975.
32. Okubo Y, Hamakawa H, Ueda H, Imai Y, Takahashi Y. Extralobar sequestration presenting as sudden chest pain due to hemothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2016; 101: 27.
33. Rammos KS, Foroulis CN, Rammos CK, Andreou A. Prenatal interventional and postnatal surgical therapy of extralobar pulmonary sequestration. *Interactive Cardio Vasc. Thorac. Surg.* 2010; 10: 634–635.
34. Ko SF, Ng SH, Lee TY, Wan YL, Liang CD, Lin JW, Chen WJ, Hsieh MJ. Noninvasive imaging of bronchopulmonary sequestration. *AJR Am. J. Roentgenol.* 2000; 175: 1005–1012.
35. Estes MEZ. Improving practice by evaluating for a missed diagnosis. *The Nurse Practitioner.* 2017; 42: 51–55.
36. Goldstein R. Ultrasound of the fetal thorax. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology.* Callen P.W., Ed. Philadelphia: Saunders, 2000: 426–455.
37. Волохова А.М. Необычная легочная секвестрация у плода. *Пренатальная диагностика.* 2016; 15 (4): 374–376.
38. Ikezoe J, Murayama S, Godwin JD, Done SL, Verschakelen JA. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. *Radiology.* 1990; 176: 375–379.
39. Ильина Н.А., Мягкова И.Е. Компьютерно-томографическая ангиография как ведущий метод в дифференциальной диагностике редких пороков легких у новорожденных. *Регионарное кровообращение и микроциркуляция.* 2015; 14 (2): 34–40.
40. Ильина Н.А. Компьютерно-томографическая ангиография в дифференциальной диагностике экстралобарной секвестрации легких у новорожденных. *Регионарное кровообращение и микроциркуляция.* 2015; 14 (1): 26–31.

41. Ulys A, Samalavicius NE, Cicenas S, Petraitis T, Trakymas M, Sheinin D, Gatijatullin L. Extralobar pulmonary sequestration. *Int. Med. Case. Rep. J.* 2011; 4: 21–22.
42. Kouchi K, Yoshida H, Matsunaga T, Ohtsuka Y, Kuroda H, Hishiki T, Satou Y, Terui K, Mitsunaga T, Ohnuma N. Intralobar bronchopulmonary sequestration evaluated by contrast-enhanced three-dimensional MR angiography. *Pediatr. Radiol.* 2000; 30: 774–775.
43. Hilfiker ML, Telepak RJ, Jewell PF, Hartshorne MF. Fourier phase analysis of first pass data non-invasive detection of pulmonary sequestration. *J. Nucl. Med.* 1995; 36: 244–246.
44. Bratu I, Flageole H, Chen M-F, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. *J. Pediatr. Surg.* 2001; 36: 784–790.
45. Albanese CT, Sydorak RM, Tsao K, Lee H. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38: 553–555.
46. Неонатальная хирургия. Ю.Ф. Исаков, Н.Н. Володин, А.В. Гераскин, ред. М.: Династия, 2011: 321–325.
47. Gluer S, Scharf A, Ure BM. Thoracoscopic resection of extralobar sequestration in a neonate. *J. Pediatr. Surg.* 2002; 37: 1629–1631.
48. Chien KJ, Huang T, Lin CC, Lee CL, Hsieh KS, Weng KP. Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children. *Circ. J.* 2009; 73: 938–942.
49. Haider A, Hoonpongsimanont W. Uncommon etiology of chest pain: pulmonary sequestration. *West J. Emerg. Med.* 2013; 14: 638–639.
50. Morita K, Shimizu J, Arano Y, Murakami S, Hayashi Y, Nagamine H, Watanabe Y, Fukushima K. A case of early hilar lung cancer combined with intralobar pulmonary sequestration, both of which were treated by limited lung resection. *Kyobu Geka.* 1994; 47: 112–114.
51. Chowdhury M, Samuel M, Ramsay A, Constantinou J, McHugh K, Pierro A. Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39: 1273–1275.
52. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. *J. Pediatr. Surg.* 1993; 28: 1321–1325.
53. Daneman A, Baunin C, Lobo E, Pracros JP, Avni F, Toi A, Metreweli C, Ho SS, Moore L. Disappearing suprarenal masses in fetuses and infants. *Pediatr. Radiol.* 1997; 27: 675–681.
54. Lee BS, Kim JT, Kim EA, Kim KS, Pi SY, Sung KB, Yoon CH, Goo HW. Neonatal pulmonary sequestration: clinical experience with transumbilical arterial embolization. *Pediatr. Pulmonol.* 2008; 43: 404–413.
55. Yoon HM, Kim EA, Chung SH, Kim SO, Jung AY, Cho YA, Yoon CH, Lee JS. Extra-lobar pulmonary sequestration in neonates: The natural course and predictive factors associated with spontaneous regression. *Eur. Radiol.* 2017; 27: 2489–2496.
56. Lawal L, Mikroulis D, Eleftheriadis S, Karros P, Bougioukas I, Bougioukas G. Adenocarcinoma in pulmonary sequestration. *Asian Cardiovasc. Thorac Ann.* 2011; 19: 433–435.
57. Wang TK, Oh T, Ramanathan T. Thoracoscopic lobectomy for synchronous intralobar pulmonary sequestration and lung cancer. *Ann. Thorac. Surg.* 2013; 96: 683–685.
58. Belchis D, Cowan M, Mortman K, Rezvani B. Adenocarcinoma arising in an extralobar sequestration: a case report and review of the literature. *Lung Cancer.* 2014; 84: 92–95.
59. 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.
60. Rossi G, Gasser B, Sartori G, Migaldi M, Costantini M, Mengoli MC, Piccioli S, Cavazza A, Rivasi F. MUC5AC, cytokeratin 20 and HER2 expression and K-RAS mutations within mucinogenic growth in congenital pulmonary airway malformations. *Histopathology.* 2012; 60: 1133–1143.

© Варламов Е.Е., Пампура А.Н., 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-2-171-176
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-2-171-176>

Е.Е. Варламов, А.Н. Пампура

ВЗАИМОСВЯЗЬ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ И НЕАЛЛЕРГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Обособленное структурное подразделение «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, Москва, РФ



За последние годы отмечается рост распространенности аллергических заболеваний. Одновременно появляется все больше свидетельств о взаимосвязи между аллергическими и неаллергическими заболеваниями. В данном обзоре представлены данные о взаимосвязи аллергологической патологии с неаллергическими заболеваниями.

Ключевые слова: аллергические заболевания, неаллергические заболевания, коморбидность.

Цит.: Е.Е. Варламов, А.Н. Пампура. Взаимосвязь аллергических и неаллергических заболеваний. *Педиатрия.* 2018; 97 (2): 171–176.

Контактная информация:

Варламов Евгений Евгеньевич – к.м.н., старший научный сотрудник отделения аллергологии и клинической иммунологии обособленного структурного подразделения «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ
 Адрес: Россия, 125412, г. Москва, ул. Талдомская, 2
 Тел.: (495) 483-25-25, E-mail: varlamov80@mail.ru.ru
 Статья поступила 11.01.18, принята к печати 19.03.18.

Contact Information:

Varlamov Evgeny Evgenievich – Ph.D., senior researcher of Allergology and Clinical Immunology Department, Clinical Research Institute of Pediatrics named after acad. Y.E. Veltischev, Pirogov Russian National Research Medical University
 Address: Russia, 125412, Moscow, Taldomskaya str., 2
 Tel.: (495) 483-25-25, E-mail: varlamov80@mail.ru.ru
 Received on Jan. 11, 2018, submitted for publication on Mar. 19, 2018.