



Д. Ю. Кривченя¹, Є. О. Руденко^{1, 2}

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», Київ

СЕКВЕСТРАЦІЯ ЛЕГЕНЬ У ДІТЕЙ. ПОСТНАТАЛЬНИЙ ПЕРЕБІГ, ДІАГНОСТИКА ТА ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ

Мета роботи — оптимізувати діагностику та лікування легеневої секвестрації у дітей на підставі вивчення клінічних і діагностичних даних та результатів лікування.

Матеріали і методи. У дослідження залучено 14 пацієнтів віком від 8 днів до 17 років, з них 3 новонароджених, 4 — віком від 1 до 12 міс, 3 — віком від 1 до 3 років, 2 — віком 7—8 років, 2 — віком 15—17 років. Хлопчиків було 8 (57,1%), дівчаток — 6 (42,9%). Постнатальний діагноз ґрунтувався на даних контрастної комп'ютерної томографії та ангіографії. В усіх випадках застосовували хірургічне лікування. У 5 пацієнтів діагноз легеневої секвестрації встановлено інтраопераційно під час втручання з приводу пухлини середостіння, вродженої діафрагмальної грижі та полікістозу легень.

Результати та обговорення. Інтралобарну секвестрацію діагностовано у 10 (71,4%) пацієнтів, екстралобарну — у 4 (28,6%), ($p=0,099$), лівобічну локалізацію — у 9 (64,3%), правобічну — у 5 (35,7%). Асоційовані вади розвитку мали 7 (50,0%) пацієнтів: полікістоз ($n=3$) або гіпоплазію ($n=2$) легень, діафрагмальну грижу ($n=2$), дефект перикарда ($n=1$), торакальну дистопію нирки ($n=1$), синдром Ваарденбурга ($n=1$). У 12 (85,7%) пацієнтів спостерігали симптоматичний перебіг: дихальні та гемодинамічні розлади, ознаки запалення, гемофіз. Лобектомію ($n=4$), сегментарну резекцію легень ($n=4$) та пересічення аберантних судин ($n=2$) застосовували в разі інтралобарної секвестрації залежно від поширення ураження, секвестректомію ($n=4$) — у разі екстралобарної. У 2 випадках при асоційованій діафрагмальній грижі виконано симультанну пластику діафрагми, зокрема з використанням невільного клаптя перикарда ($n=1$). Післяопераційних ускладнень та летальних випадків не було. Пацієнтів обстежено у віддалений період (від 4 до 22 років після операції). В усіх випадках відзначено позитивний результат.

Висновки. Легенева секвестрація після встановлення діагнозу підлягає обов'язковій хірургічній корекції, ефективність якої становить 100%. Корекція інтралобарної секвестрації полягає у лобектомії або сегментарній резекції легень, в разі екстралобарної показана секвестректомія. Асоційована вроджена діафрагмальна грижа може бути ефективно скоригована шляхом пластики діафрагми, зокрема з використанням автоперикарда.

■

Ключові слова: вроджені вади легень, легенева секвестрація, діти.

Легенева секвестрація (ЛС) — рідкісна вроджена вада розвитку, ознаками якої є наявність легеневої тканини, котра не функціонує, відсутність нормального сполучення з трахеобронхіальним деревом та аномальне кровопостачання з артерій великого кола кровообігу [4, 10, 23, 28, 30, 33]. На частку ЛС припадає 0,15—6,4% від усіх випадків аномалій нижнього респіраторного тракту, які виявляють з частотою 1 випадок на 10—35 тис. живих новонароджених [13]. Не існує єдиної загальноновизнаної гіпотези щодо причини виникнення ЛС або хромосомної аномалії. Поширена думка, що ЛС — це частина спектра аномалій (нормальні судини, які кровопостачають аномаль-

ну легеневу тканину та аберантні судини, котрі живлять нормальну легеневу тканину) [14, 28].

Єдиної лікувальної стратегії для ЛС не існує. Є різні думки щодо способів лікування ЛС — від спостереження, з огляду на малосимптомний перебіг [2, 23, 24] і можливість спонтанної інволюції в антенатальний період [7, 22], до резекції в усіх випадках ЛС [4, 5] через невизначеність діагнозу та можливу наявність асоційованих аномалій, таких як вроджена кісто-аденоматозна мальформація (ВКАМ).

Мета роботи — оптимізувати діагностику та лікування легеневої секвестрації у дітей на підставі вивчення клінічних і діагностичних даних та результатів лікування.

МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ

У дослідження було залучено 14 пацієнтів з ЛС, які перебували на лікуванні у клініках кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О. О. Богомольця. Вік пацієнтів становив від 8 днів до 17 років, у середньому — $(43,4 \pm 16,6)$ міс. Хлопчиків було 8 (57,1%), дівчаток — 6 (42,9%).

Методи дослідження: оцінка клінічної симптоматики, оглядова рентгенографія грудної клітки, комп'ютерна томографія (КТ) з контрастним підсиленням, цифрова субтракційна ангіографія. Пренатальну діагностику проводили під час скринінгових ультразвукових досліджень (у 6 (42,9%) пацієнтів). У 5 (35,7%) випадках діагноз ЛС встановлено інтраопераційно під час втручання з приводу пухлини середостіння ($n = 3$), зокрема з компресією лівого головного бронха, вродженої діафрагмальної грижі ($n = 1$) та полікістозу легені ($n = 1$).

Проаналізовані стать, вік, симптоми, методи діагностики, інтраопераційні дані, способи операцій та післяопераційні результати.

РЕЗУЛЬТАТИ

Пренатально діагноз ЛС встановлено в 1 випадку, ще у 2 виявлено ВКАМ. Під час постнатального обстеження у цих пацієнтів підтверджено діагноз внутрішньолегеневої секвестрації. Інтралобарну ЛС діагностовано у 10 (71,4%) пацієнтів, екстралобарну ЛС — у 4 (28,6%), але відмінність не була статистично значущою ($p = 0,099$). Лівобічна локалізація ваді відзначена у 9 (64,3%) пацієнтів, правобічна — у 5 (35,7%). Асоційовані ваді діагностовано у 7 (50,0%) випадках: полікістоз легені ($n = 3$), гіпоплазія легені ($n = 2$), вроджена діафрагмальна грижа ($n = 2$), вроджений дефект перикарда ($n = 1$), торакальна дистопія правої нирки ($n = 1$), синдром Ваарденбурга ($n = 1$).

Симптоми ЛС спостерігали у 12 (85,7%) хворих, безсимптомний перебіг — у 2 (14,3%), в одному випадку його діагностовано пренатально. Клінічна маніфестація відбувалася найчастіше в ранньому віці (11 (78,6%) хворих) і виявлялася симптомами дихальної недостатності та бронхолегеневого запалення (табл. 1). В одному випадку клінічний перебіг внутрішньолегеневої секвестрації був тяжким з маніфестацією одразу після народження і супроводжувався дихальною недостатністю з потребою в штучній вентиляції легень та нестабільністю гемодинаміки внаслідок масивного шунтування крові в мале коло кровообігу з його гіперводемією. Клінічно відзначено тахікардію до 180—200 скорочень за хвилину, збільшення пульсового тиску до 60 мм рт.ст. В інших випадках гострий перебіг був зумовлений напруженням у плевральній порожнині ($n = 1$), нагноєнням при поєднаному полікістозі (інтралобарна ЛС, $n = 1$), компресією лівого головного бронха секвестром та ателектазом лівої легені (екстралобарна ЛС, $n = 1$).

Основними рентгенологічними симптомами ЛС були: пухлиноподібне утворення, яке прилягало до тіні середостіння ($n = 5$), легеневі кісти ($n = 3$; рис. 1), збільшення розмірів серця ($n = 2$). У разі нормальної пневматизації внутрішньолегеневого секвестру можлива відсутність змін на оглядовій рентгенограмі.

КТ з контрастним підсиленням та ангіографія — основні методи для встановлення діагнозу. На томограмі візуалізується аберантна судина, яка зазвичай відходить від торакальної або абдомінальної аорти (рис. 2). Також можна виявити супутні ваді легень та інших органів. Так, в одного з пацієнтів діагностовано гіпоплазію та секвестрацію правої легені, вроджену правобічну істинну діафрагмальну грижу, торакальну дистопію правої нирки (рис. 3).

Установлення діагнозу ЛС було показанням до хірургічного лікування. Як хірургічний доступ використовували торакотомію, спосіб операції залежав від даних ревізії плевральної порожнини та доопераційної діагностики (табл. 2). У разі екстралобарної секвестрації проводили пересічення аберантних судин та видалення секвестру. В разі інтралобарної секвестрації також проводили розділення аберантної артеріальної судини та лобектомію або сегментарну резекцію легені (рис. 4). За відсутності даних щодо кістозної трансформації легені при внутрішньолегеновому варіанті ваді виконували лише перев'язку та пересічення аберантних судин. У разі асоційованої діафрагмальної грижі проводили симультанні втручання — видалення екстралобарного секвестру та пластику

Таблиця 1
Клінічні симптоми секвестрації легень

Симптом	Кількість
Задишка	10 (71,4%)
Рецидиви бронхіту та пневмонії	7 (50,0%)
Порушення толерантності до фізичного навантаження	5 (35,7%)
Кашель	4 (28,6%)
В'ялість, слабкість	2 (14,3%)
Біль	2 (14,3%)
Тахікардія	2 (14,3%)
Стридор	1 (7,1%)
Потреба в штучній вентиляції легень	1 (7,1%)
Гіпертермія	1 (7,1%)
Нестабільність гемодинаміки	1 (7,1%)
Збільшення пульсового тиску	1 (7,1%)
Гемофтиз	1 (7,1%)

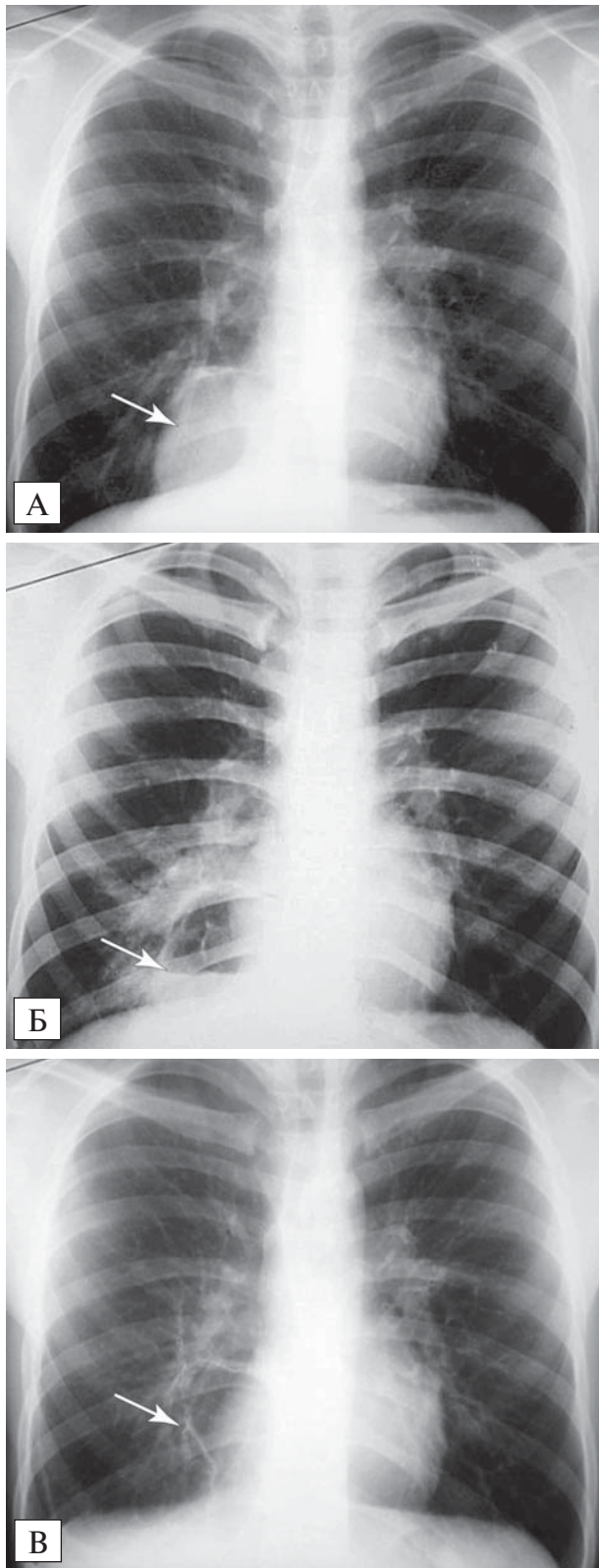


Рис. 1. Оглядові рентгенограми грудної клітки пацієнта М., 15 років, із внутрішньолегеневою секвестрацією нижньої частки правої легені у динаміці (позначено стрілками): А — пухлиноподібне утворення в правому кардіодіафрагмовому куті; Б — рівень рідини (нагноєння) у секвестрі; В — лінія металевих швів після видалення секвестру

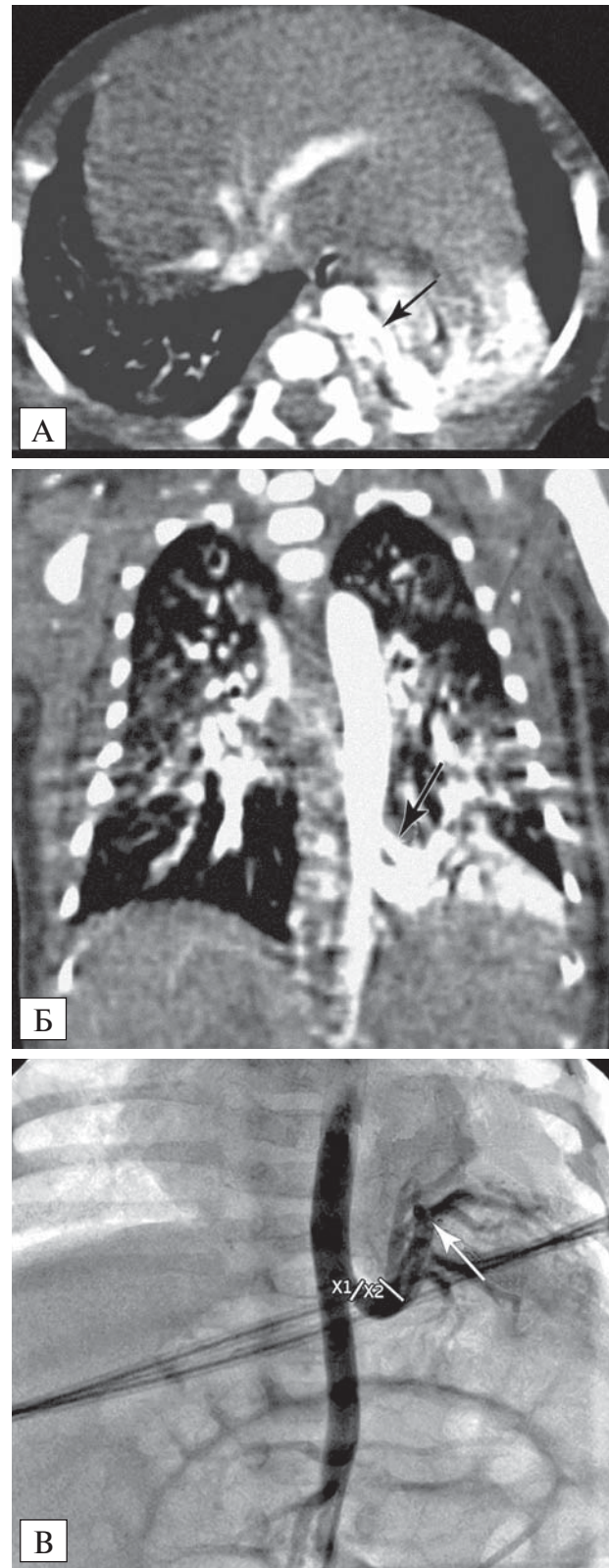


Рис. 2. Комп'ютерна томограма із контрастним підсиленням пацієнта Г., 7 днів: А — аксіальний скан; Б — фронтальна реконструкція. Стрілками показано аберантні судини, які відходять від грудної аорти до легеневого секвестру; В — ангиограма пацієнта Ш., 1 міс, із внутрішньолегеневою секвестрацією лівої легені. Від абдомінальної аорти під діафрагмою відходить велика артеріальна судина (показано стрілкою), яка кровопостачає секвестр лівої легені

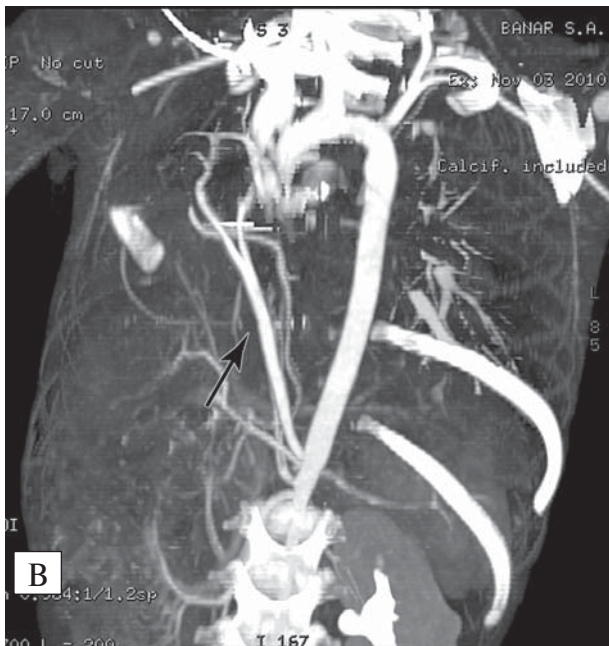
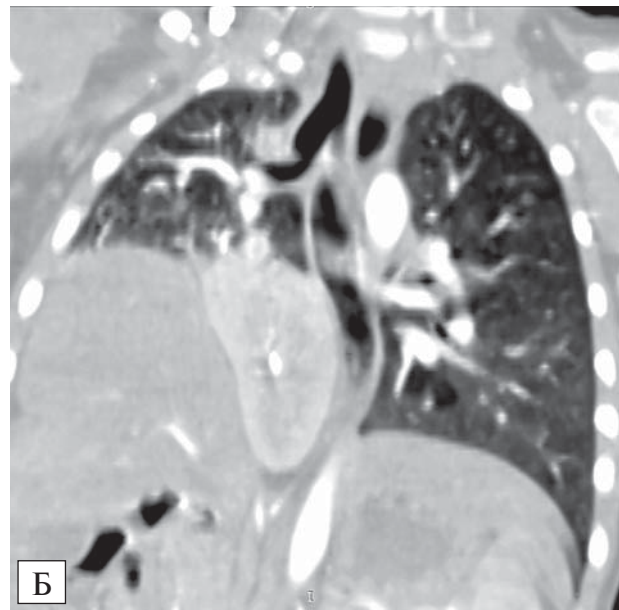
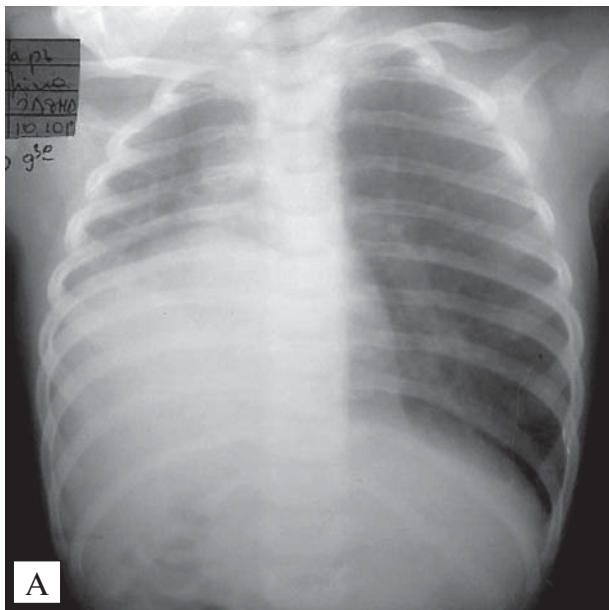


Рис. 3. Пацієнтка Б., 10 міс, з правобічною істинною діафрагмальною грижею, гіпоплазією та секвестрацією правої легені, торакальною дистопією правої нирки: А — оглядова рентгенограма грудної клітки: високе розташування правого купола діафрагми, зміщення середостіння праворуч; Б — комп'ютерна томограма, фронтальна реконструкція: гіпоплазія правої легені; В — комп'ютерна томограма—ангіограма: аберантна артеріальна судина, яка йде від черевної аорти до правої легені (стрілка)

Т а б л и ц я 2
Операції, проведені у пацієнтів з легеневою секвестрацією (n = 14)

Варіант вади	Варіант операції	Кількість
Внутрішньолегенева (інтралобарна)	Лобектомія	4
	Сегментарна резекція легені	4
	Пересічення аберантних судин,	2
	зокрема із симультанною пластикою купола діафрагми	1
Позалегенева (екстралобарна)	Видалення секвестру,	4
	зокрема із симультанною пластикою купола діафрагми	1

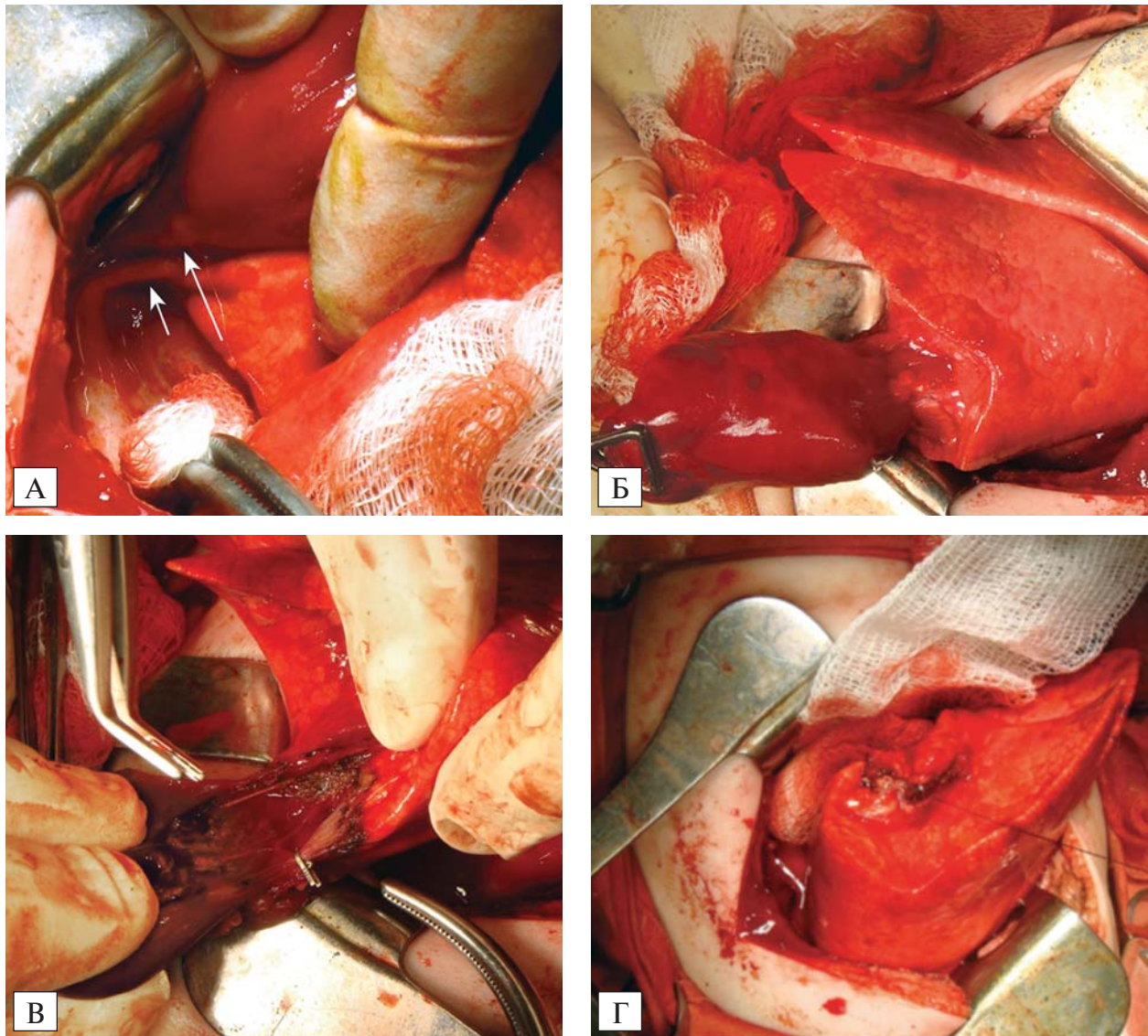


Рис. 4. Інтраопераційні фото. Операція з видалення секвестру в пацієнта з інтралобарною секвестрацією лівої легені. Секвестрєктомію або лобектомію починають з виділення та перерізання аномальної артеріальної судини: А — секвестр лівої нижньої частки у вигляді щільної безповітряної легеневої тканини та великі артеріальні судини, які кровопостачають секвестр і відходять від грудної аорти (показано стрілками); Б — секвестр пов'язаний з нижньою частиною легені паренхімою, гіпоплазованими бронхами і венами; В — кліпування живильних артерій перед їх перерізанням; Г — ложе видаленого секвестру

купола діафрагми або розділення аберантних артерій із симультанною пластикою діафрагми невеликим клаптом автоперикарда (рис. 5). Методику використання невеликого клаптя перикарда для пластики діафрагми розроблено в клініці. На неї отримано патент України [1].

У 4 пацієнтів із внутрішньолегеневою ЛС віком 4, 7, 15 та 17 років, які мали тривалий анамнез рецидивних бронхолегеневих запалень, зокрема з нагноєнням секвестру, виявлено значний спайковий процес у плевральній порожнині з підвищеною васкуляризацією спайок, що спричинило технічні труднощі під час операції.

Під час інтраопераційної ревізії в разі екстралобарної ЛС виявляли секвестр у вигляді щільної

безповітряної тканини, бордового кольору, вкритий власною вісцеральною плеврою та не пов'язаний з бронхіальною системою. Позалегеневі секвестри зазвичай були розташовані у перикардально-діафрагмальній зоні. Артеріальне кровопостачання відбувалося за рахунок аберантної судини, яка відходила від грудної або черевної аорти. Венозний відтік відбувався у систему непарної вени. В одному випадку виявлено подвійну екстралобарну секвестрацію, причому один із секвестрів був розташований над коренем лівої легені біля артеріальної зв'язки і спричиняв компресію лівого головного бронха.

У разі внутрішньолегеневої секвестрації спостерігали, що аберантна артерія, йдучи від грудної

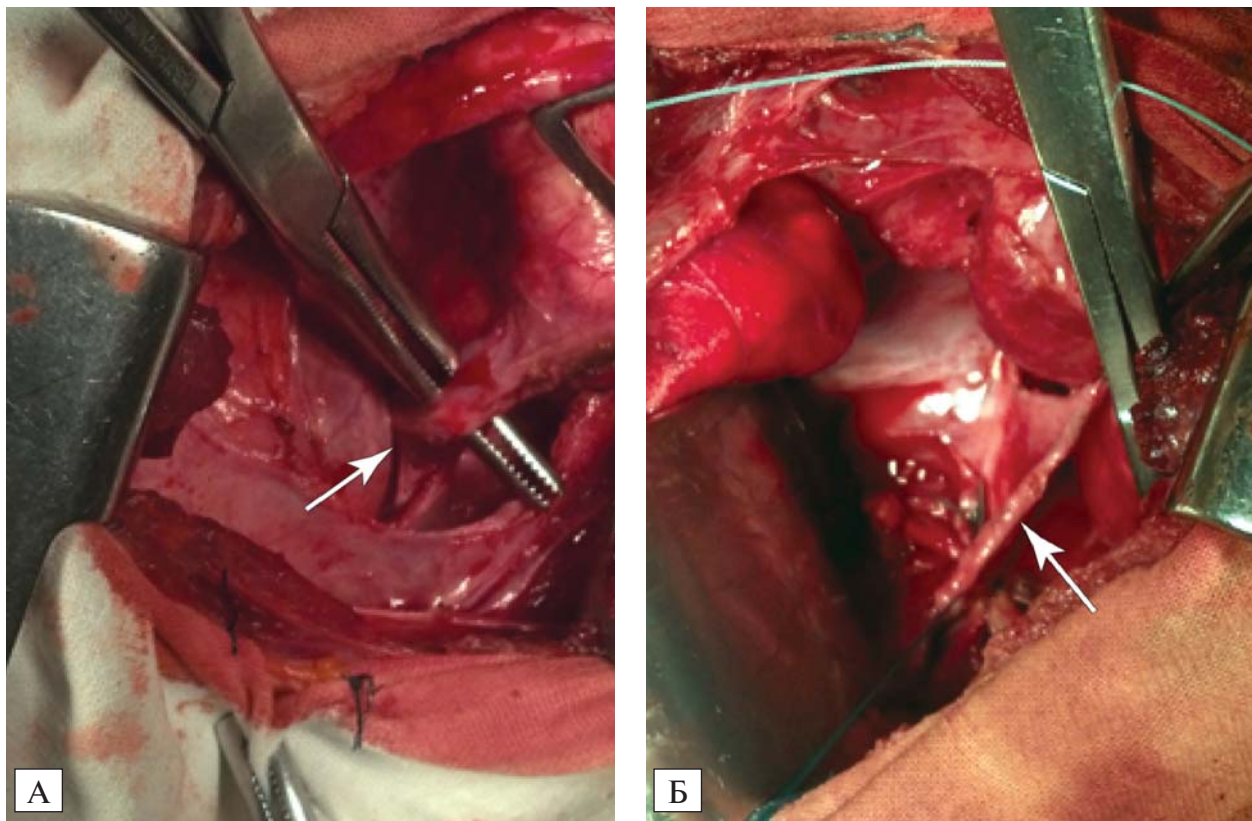


Рис. 5. Інтраопераційні фото. Симультанна операція — пересічення аберантної судини і пластика правого купола діафрагми невідільним клаптом перикарда у дівчинки віком 4 роки з гіпоплазією і внутрішньолегеневою секвестрацією правої легені, правобічною істинною діафрагмальною грижею і торакальною дистопією правої нирки: А — виділення аберантної артеріальної судини (показано стрілкою), яка відходила від абдомінальної аорти та занурювалася у паренхіму нижньої частки правої легені; Б — моделювання невідільного клаптя перикарда (показано стрілкою) для пластики задньомедіального дефекту діафрагми

або черевної (з-під діафрагми) аорти, занурюється у полікістозно змінену, гіпоплазовану або незмінену паренхіму нижньої частки легені або її сегментів.

Інтраопераційні ускладнення виникли у 2 випадках. У новонародженої дитини з внутрішньолегеневою секвестрацією нижньої частки лівої легені та масивним артеріальним кровопостачанням секвестру доопераційна пункція підключичної вени ускладнилася масивним гемотораксом на тлі значно підвищеного центрального венозного тиску (150 мм вод. ст.). Перев'язка та пересічення аберантних артерій і видалення секвестрованих сегментів легені нормалізували системну та легеневу гемодинаміку, центральний венозний і пульсовий тиск, зупинили кровотечу. В іншому випадку в 7-річній дитини з внутрішньолегеневою секвестрацією під час пересічення аберантної артерії діаметром 0,7 см її проксимальна кукса вислизнула з-під лігатури. Кровотечу було зупинено пальцевим притисканням та повторним накладанням прошивної лігатури.

Післяопераційних ускладнень та летальних наслідків не було. Пацієнтів обстежили у віддалений період (від 4 до 22 років після операції). В усіх

випадках відзначено позитивний результат, який було розцінено як добрий у 13 (92,9 %) пацієнтів та як задовільний — в 1 (7,1 %). Задовільний результат отримано у пацієнтки зі складною комбінованою вадою розвитку — гіпоплазією та секвестрацією правої легені, правобічною діафрагмальною грижею і торакальною дистопією правої нирки. Протягом 3 років після операції пневмолізу, пересічення аберантної судини і пластики діафрагми невідільним клаптом перикарда у пацієнтки виникали рецидиви бронхіту, але зі значно меншою частотою.

ОБГОВОРЕННЯ

Аномалію у вигляді додаткової частки легені із системним кровопостачанням вперше описав J.J. Huber (1777), а як клінічну та патологічну нозологію ЛС визначив D. M. Pruse (1946), який описав від'єднану від бронхіального дерева бронхолегеневу масу або кісту з аномальним системним артеріальним кровопостачанням [28]. Поняття про ЛС було пізніше розширене R. M. Sade (1974), який визначив спектр ЛС, зокрема комплекс аномалій від аномальних судин, котрі живлять несеквестровану легеню, до аномальної легеневої тканини без

аномальних судин (кіста легені) [28]. В. S. Clements та J. O. Warner (1987) запропонували термін і теорію маліноскуляції для опису всього спектра вад розвитку легень, згідно з якою вади легень, зокрема ЛС, є результатом аномального поєднання чотирьох головних компонентів легені (дихальні шляхи, паренхіма, артерії та вени) [8].

Етіологія ЛС є предметом дискусії. За найпоширенішою теорією, яка пояснює весь спектр патології, описаний у літературі, ЛС вважають результатом аномального формування додаткової трахеобронхіальної бруньки від передньої кишки каудальніше від нормальних бруньок у період між 4 та 8 тиж ембріогенезу [8, 25, 28].

Загальноприйнятою є класифікація ЛС на інтралобарний (внутрішньолегеновий) та екстралобарний (позалегеновий) типи залежно від покриття вісцеральною плеврою [10, 23, 26]. Виділяють також гібридний варіант ЛС з ВКАМ, який характеризується гістологічними ознаками ВКАМ і системним кровопостачанням [9, 13].

Інтралобарна ЛС трапляється частіше, ніж екстралобарна, — в 50—70 % випадків ЛС, з розташуванням у нижніх частках легень. Більшість екстралобарних ЛС виявляють у задньомедіальних ділянках лівого гемітораку, хоча можлива локалізація в діафрагмі, під нею та в інших місцях [18, 20].

Розподіл ЛС на екстралобарну та інтралобарну за анатомічними ознаками підтверджено відмінностями клінічних характеристик на анатомічному підґрунті [10]. Більшість екстралобарних ЛС маніфестує в перші 6 міс життя і частіше трапляється у хлопчиків (3—4:1) [29, 30]. Основні клінічні вияви екстралобарної ЛС — дихальні розлади та порушення годування невдовзі після народження [29] або застійна серцева недостатність у старших дітей [11, 12]. Існує думка, що вада може залишатися безсимптомною протягом життя [24]. Є повідомлення про рідкісні ускладнення, такі як гемоторакс, перекрут та малігнізація [24]. Інтралобарна ЛС може маніфестувати в будь-якому віці, проте рідко виявляється до 2-річного віку [29]. Клінічно вада зазвичай виявляється хронічною або рецидивною пневмонією, рідше — серцевою недостатністю, гемофтизом або масивною інтраторакальною кровотечею [24, 28].

У найбільшому на сьогодні дослідженні W. Yonetagel [32] з участю 2625 пацієнтів з Китаю більшість пацієнтів мали респіраторні симптоми — кашель, продукцію мокротиння, лихоманку, гемофтиз та біль у грудях, тоді як у 13 % пацієнтів ЛС була випадковою знахідкою без респіраторних симптомів.

У нашій серії пацієнтів відзначено переважання інтралобарної форми секвестрації. Більшість пацієнтів мала симптоматичний перебіг з маніфестацією протягом першого року життя переважно за рахунок респіраторних симптомів. Гострий перебіг спостерігали при внутрішньолегеновій формі ЛС.

Він був зумовлений гемодинамічними та дихальними розладами внаслідок масивного шунтування крові в мале коло кровообігу з його гіперволемією, напруженням у плевральній порожнині або нагноєнням при поєднаному полікістозі, а також компресією лівого головного бронха з ателектазом легені в разі екстралобарної ЛС.

За даними літератури, понад 60 % пацієнтів з екстралобарною ЛС мають асоційовані вади, зокрема діафрагмальну грижу (16 %), інші вроджені вади легень (25 %), серця, скелета і травного тракту [6, 9, 29]. Інтралобарна ЛС не має гендерних частотних відмінностей та частіше буває ізольованою. Лише 15 % пацієнтів мають асоційовані вади.

У наших пацієнтів з інтралобарною ЛС траплялися полікістоз легені, гіпоплазія легені, діафрагмальна грижа, торакальна дистопія нирки, синдром Ваарденбурга. Екстралобарна секвестрація поєднувалася з діафрагмальною грижею або дефектом перикарда.

Природну еволюцію ЛС точно не встановлено. Є повідомлення про повну спонтанну інволюцію ЛС [7, 22] та безсимптомний перебіг ЛС [2, 23, 24], тому неможливо надати доказову аргументацію на користь лікування всіх ЛС, особливо із безсимптомним перебігом або діагностованих антенатально чи випадкових знахідок [5]. Деякі автори утримуються у таких випадках від хірургічного втручання у новонароджених [2, 24]. Описані летальні наслідки у пацієнтів з ЛС, пов'язані із серцевими ускладненнями (сog pulmonale, легенева гіпертензія) [4], свідчать на користь активної хірургічної тактики. Такий підхід рекомендований більшістю авторів. Деякі рекомендують відкриту або торакоскопічну резекцію в усіх випадках ЛС [4, 15, 16, 19, 21, 33], з огляду на невизначеність діагнозу та можливу наявність асоційованих аномалій, зокрема ВКАМ, інші пропонують перев'язку аберантної артерії [17] або її емболізацію [5, 12]. Останню рекомендують у разі серцевої декомпенсації [11, 12, 27, 31] як самостійне лікування або в комбінації з резекцією.

Стандартним доступом для резекції ЛС є торакотомія, хоча застосовують також торакоскопічний підхід [3, 16]. Головною небезпекою операції є масивна кровотеча з кукси артеріальної судини, яка відходить від аорти. В разі інтралобарної ЛС найчастіше виконують лобектомію. Сегментарна резекція можлива, якщо діагноз установлено до розвитку інфекційних ускладнень [10]. У разі екстралобарної ЛС виконують секвестректомію. В усіх випадках важливе значення мають ідентифікація та контроль аберантних судин.

ВИСНОВКИ

Легенева секвестрація є рідкісною вадою розвитку з невідомою етіологією. Вада найчастіше (78 %) маніфестує в ранньому віці. Постнатальний перебіг її варіює від малосимптомного до тяжкого

з розвитком дихальної та серцевої недостатності або легеневого нагноєння і залежить від анатомічної форми та поєднаних вад розвитку.

Комп'ютерна томографія з контрастним підсиленням та ангіографія — основні методи постнатальної діагностики та доопераційного планування.

Легенева секвестрація після встановлення діагнозу підлягає обов'язковій хірургічній корекції, ефективність якої, за даними сучасних досліджень, становить 100 %. Корекція інтралобарного варіанта вади полягає у лобектомії або сегментарній резекції легені. В разі екстралобарної секвестрації

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — Д. К., Є. Р.;

збір і опрацювання матеріалу, написання тексту — Є. Р.; редагування тексту — Д. К.

показана секвестрэктомія. Ретельна обробка абераційних судин з їх перев'язкою і прошиванням дає змогу уникнути неконтрольованої кровотечі.

Асоційована вроджена діафрагмальна грижа може бути ефективно скоригована шляхом пластики купола діафрагми, зокрема з використанням автоперикарда.

Перспектива подальших досліджень. Необхідно провести вивчення можливостей пренатальної діагностики та розробити показання до відеоторакоскопічних втручань.

Література

1. Патент 113225 Україна, МПК А 61 В 17/00. Спосіб пластики діафрагми невідним клаптом перикарда у дітей / Д. Ю. Кривченя, Є. О. Руденко, В. П. Питула, І. М. Бензар, І. І. Шульжик, А. В. Гончаренко; власник НМУ імені О. О. Богомольця. — № u 201605548. — заявл. 23.05.2016. — опубл. 25.01.2017, Бюл. № 2.
2. Adzick N. S., Harrison M. R., Crombleholme T. M. et al. Fetal lung lesions: management and outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1998. — Vol. 179. — P. 884–889.
3. Albanese C. T., Sidorak R. M., Tsao K. et al. Thoracoscopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions // *J. Pediatr. Surg.* — 2003. — Vol. 38, N 4. — P. 553–555.
4. Bratu I., Flageole H., Chen M. F. et al. The multiple facets of pulmonary sequestration // *J. Pediatr. Surg.* — 2001. — Vol. 36, N 5. — P. 784–790.
5. Brown S. C., Dch F., Laat M. D. et al. Treatment strategies for pulmonary sequestration in childhood: resection, embolization, observation? // *Acta Cardiologica.* — 2012. — Vol. 67, N 6. — P. 629–634.
6. Buntain W. L., Woolley M. M., Mahom G. H. et al. Pulmonary sequestration in children: a twenty-five year experience // *Surgery.* — 1977. — Vol. 81. — P. 413–420.
7. Chowdhury M., Samuel M., Ramsay A. et al. Spontaneous postnatal involution of intraabdominal pulmonary sequestration // *J. Pediatr. Surg.* — 2004. — Vol. 39, N 8. — P. 1273–1275.
8. Clements B. S., Warner J. O. Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary-vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations // *Thorax.* — 1987. — Vol. 42, N 6. — P. 401–408.
9. Conran R. M., Stocker J. T. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases // *Pediatric and Developmental Pathology.* — 1999. — Vol. 2, N 5. — P. 454–463.
10. Corbett H. J., Humphrey G. M. Pulmonary sequestration // *Paediatric Respiratory Reviews.* — 2004. — Vol. 5, N 1. — P. 59–68.
11. Crushell E., Said A., Al-Hassann A. et al. Occlusion of an aberrant artery to a pulmonary sequestration using a duct occlude // *J. Interv. Cardiol.* — 2002. — Vol. 15. — P. 415–416.
12. Curros F., Chigot V., Emond S. et al. Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration // *Pediatric Radiology.* — 2000. — Vol. 30, N 11. — P. 769–773.
13. Durell J., Thakkar H., Gould S. et al. Pathology of asymptomatic, prenatally diagnosed cystic lung malformations // *J. Pediatr. Surg.* — 2016. — Vol. 51. — P. 231–235.
14. Felker R. E., Tonkin I. L. D. Imaging in pulmonary sequestration // *Am. J. Roentgenol.* — 1990. — Vol. 154, N 2. — P. 241–249.
15. Genç O., Gürkök S., Dakak M. et al. Pulmonary sequestration and surgical treatment // *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals.* — 2006. — Vol. 14, N 1. — P. 3–6.
16. Glüer S., Scharf A., Ure B. Thoracoscopic resection of extralobar sequestration in a neonate // *J. Pediatr. Surg.* — 2002. — Vol. 37, N 11. — P. 1629–1631.
17. Halkic N., Cuenoud P. F., Corthesy M. E. et al. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* — 1998. — Vol. 14, N 2. — P. 127–133.
18. Huang C. C., Ko S. F., Chung M. Y. et al. Infradiaphragmatic pulmonary sequestration combined with cystic adenomatoid malformation: unusual postnatal computed tomographic features // *Abdominal Imaging.* — 2004. — Vol. 29, N 4. — P. 439–442.
19. Imakiire T., Obuchi T., Hamanaka W. Surgical treatment for pulmonary sequestration // *Nippon Kokyuki Geka Gakkai Zasshi.* — 2011. — Vol. 25, N 6. — P. 595–599.
20. Ito F., Asaoka M., Nagai N. et al. Upper thoracic extralobar pulmonary sequestration with anomalous blood supply from the subclavian artery // *J. Pediatr. Surg.* — 2003. — Vol. 38, N 4. — P. 626–628.
21. Kestenholz P. B., Schneiter D., Hillinger S. et al. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration // *Eur. J. Cardio. Thorac. Surg.* — 2006. — Vol. 29, N 5. — P. 815–818.
22. Lababidi Z., Dyke Ii P. C. Angiographic demonstration of spontaneous occlusion of systemic arterial supply in pulmonary sequestration // *Pediatr. Cardiol.* — 2003. — Vol. 24, N 4. — P. 406–408.
23. Laberge J. M., Puligandla P. Congenital malformations of the lungs and airways // *Pediatric Respiratory Medicine / Ed by L. I. Landau.* — Philadelphia: Mosby, 2008. — P. 907–942.
24. Laberge J. M., Puligandla P., Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations // *Seminars in Pediatric Surgery.* — 2005. — Vol. 14, N 1. — P. 16–33.
25. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations // *Seminars in Pediatric Surgery.* — 2003. — Vol. 12, N 1. — P. 17–37.
26. Lo H. P., Oldham K. T. Congenital malformations of the lung // *Newborn Surgery / Ed by P. Puri.* — London: Arnold, 2003. — P. 295–307.
27. Park S. T., Yoon C. H., Sung K. B. et al. Pulmonary sequestration in a newborn infant: treatment with arterial embolization // *J. Vasc. Interv. Radiol.* — 1998. — Vol. 9. — P. 648–650.
28. Sade R. M., Clouse M., Ellis F. H. The spectrum of pulmonary sequestration // *Ann. Thorac. Surg.* — 1974. — Vol. 18, N 6. — P. 644–658.
29. Stocker J. T. Sequestrations of the lung // *Semin. Diagn. Pathol.* — 1986. — Vol. 3. — P. 106–121.
30. Tashtoush B., Memarpour R., Gonzalez J. et al. Pulmonary sequestration: a 29 patient case series and review // *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* — 2015. — Vol. 9, N 12. — P. AC05–AC08.
31. Tokel K., Boyvat F., Varan B. Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery // *AJR Am. J. Roentgenol.* — 2000. — Vol. 175. — P. 993–995.
32. Yong W., Fan L. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* — 2011. — Vol. 40, N 1. — P. e39–e42.
33. Yucel O., Gurkok S., Gozubuyuk A. et al. Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sequestration // *The Thoracic and Cardiovascular Surgeon.* — 2008. — Vol. 56, N 03. — P. 154–157.

Д. Ю. Кривченя¹, Є. О. Руденко^{1,2}

¹ Національний медичний університет імені А. А. Богомольця, Київ

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдет», Київ

СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ. ПОСТНАТАЛЬНОЕ ТЕЧЕНИЕ, ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Цель работы — оптимизировать диагностику и лечение легочной секвестрации у детей на основании изучения клинических и диагностических данных и результатов лечения.

Материалы и методы. В исследование включили 14 пациентов в возрасте от 8 дней до 17 лет, из них 3 новорожденных, 4 — в возрасте от 1 до 12 мес, 3 — в возрасте от 1 до 3 лет, 2 — в возрасте 7—8 лет, 2 — в возрасте 15—17 лет. Мальчиков было 8 (57,1%), девочек — 6 (42,9%). Постнатальный диагноз основывался на данных контрастной компьютерной томографии и ангиографии. Во всех случаях применено хирургическое лечение. У 5 пациентов диагноз легочной секвестрации установлен интраоперационно при вмешательствах по поводу опухоли средостения, врожденной диафрагмальной грыжи и поликистоза легких.

Результаты и обсуждение. Интралобарная секвестрация диагностирована у 10 (71,4%) пациентов, экстраалобарная — у 4 (28,6%), ($p=0,099$), левосторонняя локализация — у 9 (64,3%), правосторонняя — у 5 (35,7%). Ассоциированные пороки развития имели 7 (50,0%) пациентов: поликистоз ($n=3$) или гипоплазия ($n=2$) легкого, диафрагмальную грыжу ($n=2$), дефект перикарда ($n=1$), торакальную дистопию почки ($n=1$), синдром Ваарденбурга ($n=1$). У 12 (85,7%) пациентов наблюдали симптоматическое течение: дыхательные и гемодинамические расстройства, признаки воспаления, кровохарканье. Лобэктомия ($n=4$), сегментарную резекцию легкого ($n=4$), пересечение aberrантных сосудов ($n=2$) применяли при интралобарной секвестрации в зависимости от распространенности поражения, секвестрэктомия ($n=4$) — при экстраалобарной. В 2 случаях при сочетанной диафрагмальной грыже выполнена симультанная пластика диафрагмы, в том числе с использованием несвободного лоскута перикарда ($n=1$). Послеоперационных осложнений и летальных случаев не было. Пациенты обследованы в отдаленный период (от 4 до 22 лет после операции). Во всех случаях получен положительный результат.

Выводы. Легочная секвестрация после установления диагноза подлежит обязательной хирургической коррекции, эффективность которой составляет 100%. Коррекция интралобарной секвестрации заключается в лобэктомии или сегментарной резекции легкого, в случае экстраалобарной секвестрации показана секвестрэктомия. Ассоциированная врожденная диафрагмальная грыжа может быть эффективно скорректирована путем пластики диафрагмы, в том числе с использованием аутоперикарда.

Ключевые слова: врожденные пороки легких, легочная секвестрация, дети.

D. Yu. Krivchenya¹, Ye. O. Rudenko^{1,2}

¹ O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

² National Children's Specialized Hospital «Okhmatdyt», Kyiv

PULMONARY SEQUESTRATION IN CHILDREN. POSTNATAL COURSE, DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT

The aim — to optimize the diagnostic and treatment of pulmonary sequestration in children on the basis of clinical and diagnostic data and treatment results study.

Materials and methods. The study included 14 patients aged 8 days to 17 years, 3 of which were newborns, 4 — from 1 to 12 months, 3 — from 1 to 3 years, 2—7-8 years, and 2—15—17 years old. There were 8 (57.1%) boys and 6 (42.9%) girls. Postnatal diagnosis was based on contrast computed tomography or angiography. In all cases the surgical treatment was performed. In 5 cases, the diagnosis of pulmonary sequestration was established intraoperatively during the surgery for mediastinal tumor, congenital diaphragmatic hernia or polycystic lung.

Results and discussion. Ten (71.4%) patients had intralobar sequestration and another 4 (28.6%), extralobar one ($p=0.099$), left-side localization was in 9 (64.3%) cases, right-side in 5 (35.7%). Associated malformations were found in 7 (50.0%) patients and included polycystic lung ($n=3$), lung hypoplasia ($n=2$), diaphragmatic hernia ($n=2$), pericardial defect ($n=1$), thoracic dystopia of kidney ($n=1$), Waardenburg syndrome ($n=1$). Twelve (85.7%) patients had a symptomatic disease presented with respiratory or hemodynamic disorders, signs of inflammation and hemoptysis. Lobectomy ($n=4$), segmental lung resection ($n=4$) or division of aberrant vessels ($n=2$) were used in cases of intralobar disease depending on the extent of lesion while sequesterectomy ($n=4$) was performed in extralobar sequestration. Simultaneous diaphragmoplasty, including that with use of bounded autopericardial flap ($n=1$) was performed in 2 cases of associated diaphragmatic hernia. There were no postoperative complications and mortality. Late follow-up examination within the period from 4 to 22 years after the operation showed positive results in all 100% of cases.

Conclusions. Pulmonary sequestration, since the diagnosis is established, is subject to compulsory surgical correction, the effectiveness of which reaches 100%. Correction of intralobar sequestration consists of lobectomy or segmental resection of the lungs, in the case of extralobar disease sequesterectomy is indicated. Associated congenital diaphragmatic hernia can be effectively corrected by diaphragmoplasty, including that with use of autopericardium.

Key words: congenital lung malformations, pulmonary sequestration, children.