

АГЕНЕЗИЯ ЛЕГКОГО У НОВОРОЖДЕННОГО.

Ханалиева Н.Ф.

Научно-Исследовательский Институт Педиатрии имени К.Я. Фараджевой.

В статье представлено описание врожденного порока развития легких (агенезии правого легкого) у новорожденного ребенка, анализированы диагностические аспекты данной патологии.

Ключевые слова: агенезия легкого, диагностические критерии, новорожденный.

Врожденные пороки развития легких — одна из наиболее сложных проблем современной пульмонологии. По данным разных авторов, распространенность врожденных пороков развития (ВПР) трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов колеблется в чрезвычайно широких пределах — от 2,5 до 40 % [1].

Отсутствие одного из легких — наиболее редкая врожденная патология, встречающаяся в двух вариантах. В одном из них трахея, не образуя бифуркацию, переходит в бронх единственного легкого (агенезия). В другом случае бифуркация трахеи выражена, но главный бронх на стороне отсутствующего легкого оканчивается слепо (аплазия) [1]. Двусторонняя агенезия или аплазия, несовместимый с жизнью порок, часто сочетающийся с другими пороками [2]. Впервые данная аномалия описана De Pozze в 1673 г., когда он не обнаружил легкого у женщины при аутопсии [1]. Агенезия лёгкого занимает 13 место по частоте встречаемости и наблюдается у 1 из 15 тысяч новорождённых детей. Чаще выявляется у мальчиков. В 30% случаев отсутствует правое лёгкое. Порок нередко сочетается с другими, часто множественными аномалиями развития различных органов и систем.

Этиология. Агенезия лёгкого является результатом остановки развития зачатка бронхиальной почки, закладка которой происходит на ранних (3-4 недели гестации) стадиях эмбриогенеза. Воздействие неблагоприятных внешних факторов на организм беременной женщины в срок до 16 недель может стать причиной нарушений формирования дыхательной системы. Врождённые пороки респираторной системы возникают из-за механи-

ческой травмы, действия ионизирующего излучения и других вредных физических и химических факторов. Причиной агенезии или аплазии лёгких могут стать заболевания матери вирусной или бактериальной этиологии, приём медикаментов с тератогенными побочными эффектами, активное или пассивное курение. Иногда отсутствие лёгкого наблюдается при некоторых хромосомных aberrациях. В литературе описаны случаи семейной гипоплазии и аплазии альвеолярной ткани. Определённое значение в формировании порока имеет маловодие у беременной, провоцирующее появление деформаций грудной клетки у плода, диафрагмальных грыж. Существует тесная взаимосвязь патологии с агенезией почек и другими аномалиями развития мочевыделительной системы.

Патогенез. При полном отсутствии одного лёгкого происходит викарное увеличение второго, смещение сердца и магистральных сосудов. Единственное большое лёгкое занимает оба гемиторакса. Правосторонняя агенезия сопровождается максимальным смещением средостения вправо. При отсутствии левого лёгкого сердце разворачивается вокруг продольной оси тела так, что его верхушка располагается в боковой части грудной полости. Не имеющая мембранозной части трахея плавно, не образуя бифуркации, переходит в главный бронх. Лёгочные сосуды отсутствуют. При аплазии лёгкого имеется бифуркация трахеи и слепо заканчивающийся главный бронх, диаметр которого обычно меньше соответствующего бронха на здоровой стороне. Альвеолярной ткани и бронхиального дерева нет. Единственное лёгкое, как правило, не в состоянии обес-

печить полноценный газообмен, поэтому развивается хроническая гипоксия. Её усугубляют присоединяющиеся позднее воспалительные процессы. Смещение средостения приводит к возникновению кардиоваскулярной недостаточности.

Симптомы агенезии легкого. Патология может длительно не беспокоить пациента и выявляться случайно при обследовании по другому поводу. Однако чаще дыхательная недостаточность обнаруживается уже в раннем детском возрасте.

Нередко агенезия и аплазия одного легкого, ранее клинически четко не проявлявшиеся, манифестируются при возникновении воспалительного процесса в единственном легком, что приводит зачастую к тяжелым последствиям в виде дыхательной недостаточности и, вследствие рефлекторного сужения сосудов легкого в результате эндочаппилярной гипоксии (рефлекса Эйлера-Лильестранда), к легочной гипертензии и формированию острого легочного сердца [3].

Осложнения. Агенезия лёгкого в течение первого года жизни приводит к гибели 30-50% детей, родившихся с этим пороком. Непосредственной причиной смерти становится острая дыхательная недостаточность, гнойно-воспалительные процессы единственного лёгкого, сопутствующие пороки ЦНС, сердца и мочевыводящей системы. Правосторонняя агенезия протекает тяжелее, чаще сочетается с иными врождёнными аномалиями. При аплазии возможен перегиб трахеи, смещение аорты и легочного ствола, связанных с бифуркацией, что ведет к выраженной лёгочно-сердечной недостаточности.

Диагностические критерии

• **Физикальное исследование.** При перкуссии наблюдается резкое смещение сердечной тупости в сторону поражения. Пальпаторно верхушечный толчок определяется в правой или левой подмышечной области. Там же чётко прослушиваются сердечные тоны, в связи с этим правосторонняя агенезия часто ошибоч-

но принимается за декстрокардию. Отмечается укорочение перкуторного звука в проекции отсутствующего органа, но при аускультации этой области могут выслушиваться дыхательные шумы.

• **Лучевые методы.** На обзорной рентгенограмме лёгких половина грудной клетки с пораженной стороны значительно уменьшено в объеме, обнаруживается гомогенное затемнение на пораженной стороне, средостение смещено в сторону поражения [3,4,5]. Противоположное легкое увеличено в объеме, часто отмечаются его вздутие, пролабирование ткани легкого в средостение и усиление легочного рисунка. При агенезии правого легкого дуга аорты, как правило, расположена слева, при агенезии левого легкого – справа [4]. В верхней части плевральной полости часто определяется легочная грыжа вследствие пролабирования через переднее средостение верхней доли противоположного легкого. При рассмотрении рентгенологических данных может создаться ошибочное представление не об отсутствии легкого, а об уменьшении в размерах одного из легких, которое часто наблюдается при ателектазе и других патологических процессах [3].

В верхних отделах поражённого гемиторакса присутствует участок нормальной лёгочной ткани, что может привести к диагностической ошибке. В целях дифференциальной диагностики данного порока с гидротораксом, ателектазом или диафрагмальной грыжей выполняется КТ и УЗИ грудной клетки. С помощью ультразвукового метода исследования удается получить дополнительную диагностическую информацию [6]. У детей без бронхолегочной патологии эхографически определяется только плевра толщиной до 2 мм, однородная. Иногда видно межплевральное пространство размером до 1 мм. Ультразвуковое исследование позволяет уточнить распространённость воспалительных изменений в легких, их локализацию, наличие осложнений, позволяет получить дополнительную информацию об ателектазированном легком [6,7]. Контрастирование трахео-

бронхиального дерева при бронхографии позволяет отличить аплазию лёгкого от агенезии. Ангиопульмонография выявляет отсутствие лёгочных сосудов.

• **Эндоскопическая диагностика.**

Бронхоскопия предоставляет возможность обнаружить отсутствие карины и одного из главных бронхов. При аплазии лёгочной ткани выявляется короткий, слепо заканчивающийся бронх сравнительно небольшого диаметра, нередко с признаками хронического эндобронхита.

• **Функциональная методика.** Исследование функции внешнего дыхания носит вспомогательный характер и совместно с пульсоксиметрией помогает установить степень дыхательной недостаточности. На спирограмме определяются рестриктивные изменения разной степени выраженности, насыщение крови кислородом обычно снижено. На электрокардиограмме снижен вольтаж, имеются признаки перегрузки правых отделов сердца, тахикардия и нарушения ритма.

Наблюдение клинического случая

Ниже приводим наше собственное наблюдение клинического случая с агенезией легкого. Ребенок Б., 01.07.2019 года рождения, мальчик, был госпитализирован в отделение анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии НИИ Педиатрии им.К.Фараджевой в 4 х дневном возрасте (история болезни № 4416). Диагноз при поступлении: Неутонченная желтуха.

Перинатальная гипоксическая энцефалопатия.

Анамнез — матери 26 лет. Ребенок от 3й беременности, 2х родов. Дома 1 здоровый ребенок - девочка. Настоящая беременность протекала под наблюдением врача, ребенок родился путем кесарево сечения на сроке 39 недель гестации. Вес при рождении - 3250 гр.

Через 2 часа после рождения у ребенка наблюдалось удушье и посинение.

Клиника — на момент поступления состояние ребенка оценено, как тяжелое, дыхание-аритмичное, поверхностное, с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. На переднем плане выступали сердечно-дыхательная недостаточность, симптомы интоксикации и неврологическая симптоматика (гипотонус конечностей, гипорефлексия). Температура тела – 36,8 °С, частота дыхания – 32 в 1 мин., частота сердечных сокращений – 128 в 1 мин. Кожные покровы субэритечные, отмечается периоральный, периорбитальный цианоз. Тургор и эластичность кожи пониженный. При аускультации дыхание слабо проводится. Тоны сердца приглушены, аритмичные. Со стороны других органов клинических особенностей не было выявлено.

При лабораторном обследовании получены следующие данные. В анализе крови: эритроциты — $3,32 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин — 108 г/л, лейкоциты — $10,6 \times 10^9$ /л, эозинофилы — 4 %, палочкоядерные — 4 %, сегментоядерные — 56 %, лимфоциты — 32 %, моноциты — 4 %, СОЭ — 8 мм/ч. Общий анализ мочи без отклонений от нормы. В биохимических исследованиях обнаружено: общий билирубин – 168 мкмоль/л, прямой – 17 мкмоль/л, непрямой – 151 мкмоль/л.

На обзорной рентенографии грудной клетки в прямой проекции обнаружено тотальное затемнение правой части грудной полости, полное смещение средостения слева направо, вздутие левого легкого. Трахея и левый главный бронх визуализируются, правый главный бронх нет. Заподозрен порок развития правого легкого, либо тотальный ателектаз правого легкого? (Рис.1).



Рис.1.



Рис.2.

Было проведено ультразвуковое исследование (Рис.2). При полипозиционном сканировании грудной клетки определяется только плевра толщиной до 2 мм, однородная. Поверхностные слои легочной ткани слева воздушны. С обеих сторон без эхопризнаков ателектаза, пневмонии, жидостного содержимого плевральных синусах. Также отмечается смещение сердца вправо. Благодаря ультразвуковому методу диагностики мы исключили ателектаз легкого. И, конечно же, основной вопрос заключался в том, чтобы уточнить какой порок развития правого легкого у этого ребенка.

С целью уточнения диагноза было проведено компьютерное исследование грудной клетки. Было подтверждено наличие у ребенка агенезии правого легкого. Отмечается: смещение средостения и сердца вправо; в правом гемитораксе не визуализируется паренхима легкого; правый главный бронх не отмечается, трахея переходит в бронх единственного левого легкого. Объем левого легкого компенсаторно увеличен. Все вышеуказанные признаки указывают на тотальную агенезию правого легкого.

После проведенного лечения признаки сердечно-дыхательной недостаточности купировались, признаки гипербилирубинемии прошли и ввиду отсутствия специального лечения агенезии легкого,

отсутствовали показания для дальнейшего пребывания в стационаре, и ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан домой под наблюдение участкового педиатра, хирурга и невролога по месту жительства с диагнозом: Врожденный порок легких. Агенезия правого легкого. Неуточненная желтуха. Перинатальная гипоксическая энцефалопатия.

Основной задачей лечения конечно же является максимальное сохранение функциональных способностей единственного лёгкого и предотвращение развития осложнений. Кислородотерапия в детском возрасте позволяет лёгкому расти и полноценно развиваться. При любом воспалительном процессе респираторного тракта пациент с агенезией госпитализируется в стационар, назначаются антибактериальные препараты широкого спектра действия. При возникновении тяжёлых осложнений со стороны дыхательной системы может потребоваться искусственная вентиляция лёгких.

Ввиду анатомических особенностей таких больных произвести трансплантацию лёгких пока не представляется возможным. При необходимости осуществляется хирургическое лечение сопутствующих аномалий развития сердечно-сосудистой системы, закрытие трахеобронхиальных свищей, коррекция

других пороков. Возникающие при аплазии перегибы трахеи и ее сдавления аортой требуют неотложного оперативного вмешательства по жизненным показаниям.

Прогноз и профилактика. Двусторонняя аплазия или агенезия лёгких всегда приводит к мертворождению. Половина детей с односторонним процессом погибает в раннем возрасте. Иногда агенезия лёгкого протекает бессимптомно. Прогноз во многом зависит от наличия другой сочетанной врождённой патологии, значительно ухудшается при присоединении респираторной инфекции. Любой гнойно-воспалительный процесс органов дыхания является жизнеугрожающим состоянием для больных с

единственным лёгким. Однако описаны случаи, когда некоторые пациенты с такой патологией доживали до преклонного возраста и не предъявляли жалоб.

Первичная профилактика включает в себя здоровый образ жизни женщины во время беременности, своевременный пренатальный скрининг, направленный на выявление отклонений развития плода. Меры вторичной профилактики нацелены на предотвращение острой бронхолёгочной патологии и хронизации процесса. Больные с агенезией лёгкого подлежат диспансеризации, нуждаются в вакцинации против гриппа и других респираторных инфекций, должны быть рационально трудоустроены[8].

ЛИТЕРАТУРА:

1. Клинический случай агенезии легкого у ребенка грудного возраста/ Ерохина О.И., Белых Н.А. и др.// Здоровье ребенка – 2011 - №1, с.76-79
2. Детские болезни / Н.П.Шабалов, том 1 – 2017, с.455-456
3. Пороки развития легких в клинической практике В.Д.Гольдштейн – 2013, стр.36-37.
4. Рентгенодиагностика заболеваний легких у новорожденных детей М.В.Дегтярева— 2017,стр.136-137
5. Klinik Radioloji / Ergun Tuncel / – 2012,с. 290-291.
6. Ультразвуковое исследование органов грудной клетки/ Е.В.Полухина, А.А.Авилова– 2010, стр. 57-58.
7. Ультразвуковая диагностика в неотложной неонатологии /Е.Б.Ольхова //Том 2 – 2016 ,с. 9-16.
8. Пороки и аномалии развития, наследственно-детерминированные заболевания. Научно-информационный материал// Российский национальный исследовательский университет им. Н.И. Пирогова – 2011, с. 11-43.

XÜLASƏ

Yenidoğulanda ağciyərin ageneziası

Xanəliyeva N.F.

K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu

Açar sözlər : *ağciyərin ageneziası, diaqnostik meyarlar, yenidoğulan.*

Məqalədə yenidoğulmuş uşaqda ağciyərlərin anadangəlmə qüsurunun (sağ ağciyərin ageneziası) təsviri verilmişdir və bu patologiyanın diaqnostik aspektləri təhlil edilmişdir.

SUMMARY

Pulmonary agenesis in a newborn

Khanaliyeva N.F.

Scientific-Research Institute of Pediatrics named after K.Y.Farajova

Key words: *pulmonary agenesis, diagnostic criteria, newborn.*

The article provides a description of a congenital malformation of the lungs (agenesis of the right lung) in a newborn child, and the diagnostic aspects of this pathology are analyzed.

Xanəliyeva Nərgiz Fizuli qızı

K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu

Naka_32@mail.ru

Redaksiyaya daxil olub: 02.12.2019

Çapa tövsiyə olunub: 18.12.2019

Rəyçi: dosent Rəhimova N.C.