

О.К. Слєпов¹, О.В. Передерій¹, К.Л. Знак¹, Г.О. Гребініченко², Т.Д. Задорожня²,
Ю.М. Бондаренко², О.П. Гладішко²

Перинатальна діагностика та хірургічна корекція інтралобарної секвестрації, асоційованої з кістозно-аденоматозною мальформацією правої легені, у новонародженої дитини: рідкісне клінічне спостереження

¹Центр неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

²ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України», м. Київ

Paediatric Surgery (Ukraine). 2025. 1(86): 110-120. doi: 10.15574/PS.2025.1(86).110120

For citation: Slieпов OK, Perederii OV, Znak KL, Grebinichenko GO, Zadorozhnyia TD, Bondarenko YuM, Hladishko OP. (2025). Perinatal diagnosis and surgical correction of intralobar sequestration associated with cystic-adenomatous malformation of right lung, in a newborn. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(86): 110-120. doi: 10.15574/PS.2025.1(86).110120.

Мета – на основі клінічного випадку проаналізувати й описати досвід хірургічного лікування симптоматичної інтралобарної легеневої секвестрації (ЛС), асоційованої з кістозно-аденоматозною мальформацією нижньої частки правої легені, у новонародженої дитини.

Клінічний випадок. Наведено унікальний клінічний випадок лікування симптоматичної інтралобарної ЛС, асоційованої з кістозно-аденоматозною мальформацією нижньої частки правої легені, у новонародженої дитини. Описано особливості перинатального супроводу, доопераційної підготовки, хірургічного втручання, які є важливими елементами оптимізації лікування дітей із цією життєзагрозливою патологією.

Висновки. У діагностуванні та лікуванні ЛС необхідний науково обґрунтований, диференційований підхід, який передбачає: ранню (до 22 тижнів гестації) комплексну пренатальну діагностику для обрання раціональної тактики ведення вагітності; диспансеризацію плода з оцінюванням його загального стану, динаміки патологічного процесу упродовж гестації; розродження вагітної відповідно до акушерської ситуації; постнатальну діагностику; передопераційну підготовку та хірургічне лікування в умовах багатофункціонального перинатального центру. Ультразвукова діагностика з доплерівським картуванням є провідним методом пренатальної діагностики ЛС для обрання раціональної тактики ведення вагітності, а також диспансеризації плода. При симптоматичній інтралобарній ЛС і асоційованій кістозно-аденоматозній мальформації, у межах однієї частки легені, доцільно виконувати симультанну операцію: корекцію обох легеневих вад шляхом лобектомії в неонатальному періоді, що попереджає можливі ускладнення і дає гарні функціональні результати.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду жінки.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: інтралобарна секвестрація легені, кістозно-аденоматозна мальформація, пренатальна діагностика, перинатальний супровід, диспансеризація плода, новонароджена дитина.

Perinatal diagnosis and surgical correction of intralobar sequestration associated with cystic-adenomatous malformation of right lung, in a newborn**O.K. Sliepov¹, O.V. Perederii¹, K.L. Znak¹, G.O. Grebinichenko², T.D. Zadorozhnyia², Yu.M. Bondarenko², O.P. Hladishko²**¹Center for neonatal surgery for malformations and their rehabilitation of SI «Ukrainian Center of Maternity and Childhood of the of the NAMS of Ukraine», Kyiv²SI «Ukrainian Center of Maternity and Childhood of the NAMS of Ukraine», Kyiv**Aim** – to analyze and describe the experience of surgical treatment of symptomatic intralobar pulmonary sequestration associated with cystic-adenomatous malformation of the lower lobe of the right lung in a newborn child based on a clinical case.**Clinical case.** A unique clinical case of treatment of symptomatic intralobar pulmonary sequestration associated with cystic-adenomatous malformation of the lower lobe of the right lung in a newborn child is presented. Features of perinatal support, preoperative preparation, and surgical intervention are described, which are important elements of optimizing the treatment of children with this life-threatening pathology.**Conclusions.** A scientifically based, differentiated approach is needed in the diagnosis and treatment of pulmonary sequestration, which includes: early (up to 22 weeks of gestation) complex prenatal diagnosis, to choose a rational pregnancy management tactic; examination of the fetus, with an assessment of its general condition, the dynamics of the pathological process during gestation; delivery of a pregnant woman according to the obstetric situation; postnatal diagnosis; preoperative preparation and surgical treatment in the conditions of a multifunctional perinatal center. Ultrasound with Doppler mapping is the leading method of prenatal diagnosis of pulmonary sequestration for choosing rational tactics of pregnancy management, as well as fetal examination. With symptomatic intralobar pulmonary sequestration and associated cystic-adenomatous malformation, within one lobe of the lung, it is advisable to perform a simultaneous operation: correction of both lung defects by lobectomy in the neonatal period, which prevents possible complications and gives good functional results. The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by the Local Ethics Committee of all institutions mentioned in the work. Informed consent of the women was obtained for the research.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: pulmonary intralobar sequestration, cystic adenomatous malformation, prenatal diagnosis, perinatal support, fetal examination, newborn child.**Вступ**

Природжені вади розвитку легень включають широкий спектр рідкісних, але клінічно значущих аномалій, зокрема, кістозно-аденоматозні мальформації різних типів, бронхолегеневі секвестри, бронхогенні кісти, природжену лобарну емфізему, які утворюються внаслідок порушень ембріогенезу легень і дихальних шляхів [8]. Легенева секвестрація (ЛС) – це рідкісна природжена вада розвитку легень, що становить, за різними оцінками, від 0,15% до 6% у структурі поширеності легневих мальформацій. Уперше ця аномалія описана D. Pryce у 1946 р. [34]. У статевій структурі ЛС переважають хлопчики у співвідношенні 4:1. У віці до 20 років діагностуються 60% випадків ЛС, інші 40% ЛС є випадковими знахідками [31].

Визначення ЛС запропоновано Felker і Tonkin у 1990 р. – це природжена вада розвитку (ПВР) легень, що являє собою диспластичну легеневу паренхіму без зв'язку з трахеобронхіальним деревом та отримує аномальне системне артеріальне кровопостачання [11]. Аномальне системне кровопостачання аберагантних сегмента або частки легень супроводжується непоправними диспластичними змінами легеневої тканини [7]. Найчастіше патологічне кровопостачання легеневої паренхіми здійснюється із судинного русла грудної або черевної аорти, між-

реберних артерій, лівої шлункової, селезінкової артерій [28].

Анатомічна класифікація ЛС передбачає два типи залежно від зв'язку аберагантної легеневої тканини з вісцеральною плеврою: інтралобарна (ІЛС) (внутрішньочасткова) та екстралобарна (ЕЛС) (позачасткова) ЛС. ІЛС трапляється в 75–85% випадків ЛС, частіше виявляється в задньому базальному сегменті лівої нижньої частки. Венозний дренаж при цьому здійснюється в легеневу вену. ЕЛС поділяється на внутрішньогрудний і внутрішньочеревний (у т.ч. діафрагмальний) типи, відповідно до розташування аберагантної легеневої паренхіми. Венозний дренаж при ЕЛС здійснюється в системні вени: нижньочасткову, непарну або напівнепарну вени [7].

Ембріологічне походження ЛС пов'язане з розвитком первинної передньої кишки. За поширеними теоріями, утворення ЛС зумовлене появою додаткового зачатка легені дистальніше нормального. Якщо зачаток виникає до розвитку плеври, це призводить до появи ІЛС [3].

Пренатальна діагностика ЛС базується на виявленні гіперехогенного утворення в грудній клітці або у верхніх відділах живота плода, підтверджується діагноз за допомогою доплерографічної візуалізації живлячої судини з артеріальним типом кровотоку,

*Clinical case***Таблиця 1**

Класифікація CCAM, за Stocker (2002) [38]

Тип	Характеристика природженої кістозно-аденоматозної мальформації легень
0	Походить із трахеї або бронха, визначаються невеликі кісти. Найрідкісніша форма, характеризується високим рівнем летальності
I	Походить із дистального бронха або проксимальної бронхіоли, кісти розміром 3–10 см. Трапляється у 50–70% випадків
II	Походить із термінальних бронхіол, невеликі кісти розміром 0,5–2 см. Трапляється у 15–30% випадків, частота асоційованих аномалій становить 60%
III	Походить з ацинусів, мікрокісти розміром до 0,5 мм. Трапляється у 5–10% випадків, пов'язаний із поганим прогнозом
IV	Має альвеолярне походження, містять мікро- і макрокістозні елементи, характеризується високою здатністю до малігнізації. Трапляється в 5–15% випадків

що відходить від аорти [1]. Така вада розвитку потребує пренатального спостереження в динаміці вагітності. У разі великих розмірів секвестру і живлячої судини, унаслідок комплексних гемодинамічних порушень, можуть виникати гідроторакс і водянка плода; інколи діагноз ЛС установлюють у ході діагностичного пошуку в плодів із гідротораксом [25,35,39].

Описано випадки «зникнення» ультразвукових (УЗ) ознак ЛС на пізніх термінах вагітності. У таких випадках рекомендують планове обстеження дітей після народження за допомогою інших методів візуалізації, враховуючи клінічний стан дитини після народження [21,27].

Природжена кістозно-аденоматозна мальформація легень (congenital cystic adenomatoid malformations – CCAM) трапляється з частотою 1:11000–1:35000 новонароджених і характеризується кістозною проліферацією термінальних респіраторних бронхіол зі зменшенням кількості функціонуючих альвеол [14]. На основі рівня ембріологічного походження та гістологічних особливостей описано п'ять типів природжених кістозно-аденоматозних мальформацій легень, відповідно до класифікації Stocker (табл. 1) [38].

Більшість аномалій CCAM діагностуються у віці до 2 років, випадково або у зв'язку з рецидивними респіраторними інфекціями і затримкою росту [13].

Прогноз при ЛС зазвичай сприятливий, за відсутності асоційованих вад розвитку, ознак супутнього гідротораксу або водянки плода, унаслідок порушення серцевої функції, зміщення межистіння та компресії системних вен [25].

Асоційовані ПВР при легеневій секвестрації трапляються у 50–60% пацієнтів, частіше при ЕЛС. Вони включають: діафрагмальну грижу, кістозно-аденоматозну мальформацію легень, дефекти хребців, вади серця, трахео-стравохідну норицю, гіпоплазію легень, бронхогенну кісту і природжений мегаколон [40].

У літературі наявні повідомлення щодо хірургічного лікування ЛС, асоційованої з кістозно-аденоматозною мальформацією II типу в дітей більш старшого віку і дорослих [12,36,41]. Натомість, дослідниками не описано випадків хірургічного лікування новонароджених із симптоматичною ЛС та асоційованою кістозно-аденоматозною мальформацією II типу. За даними літератури, наймолодший вік дітей, яким виконано хірургічну корекцію при цій патології, становить 2 і 3 місяці [6,19,33].

У конкретному клінічному спостереженні вперше описано досвід хірургічного лікування новонародженої дитини із симптоматичною ІЛС, асоційованою з кістозно-аденоматозною мальформацією правої легені, що обумовлює унікальність такого дослідження.

Мета дослідження – проаналізувати й описати досвід хірургічного лікування симптоматичної ІЛС, асоційованої з кістозно-аденоматозною мальформацією нижньої частки правої легені, у новонародженої дитини.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Вагітна жінка, віком 35 років, 5-та вагітність, обтяжений акушерський анамнез 2 спонтанних викидні в малих термінах вагітності), скерована до відділення медицини плода ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України» (далі – Центр), у терміні 22 тижні гестації. Під час пренатального ультразвукового дослідження (УЗД) у нижніх відділах правої легені виявлено ділянку підвищеної ехогенності, розмірами 28×28×25 мм (рис. 1 А, Б).

За даними доплерівського картування, біля зміненої ділянки легені візуалізовано судину, що бере початок від аорти, з артеріальним типом кровотоку

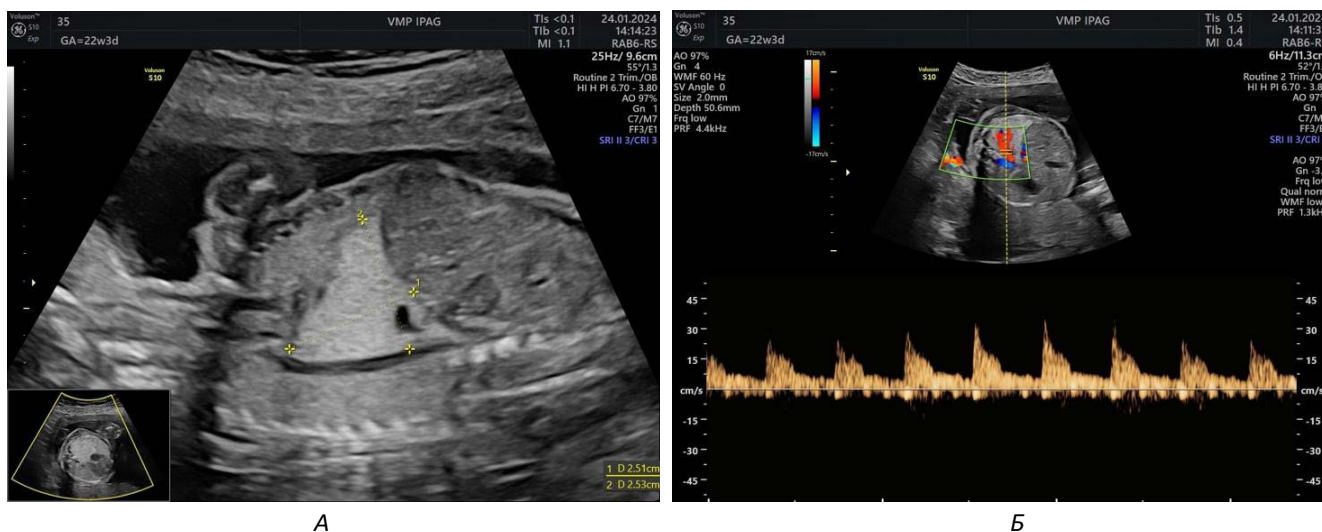


Рис. 1. Ультразвукова візуалізація грудної клітки плода в 22–23 тижні вагітності: А – гіперехогенна ділянка в нижніх відділах правої легені (указано стрілкою); Б – судина, що йде від аорти до зміненої ділянки легені з артеріальним типом кровотоку

(максимальна швидкість – 45 см/с). Попереду від грудної аорти в нижніх відділах межистіння візуалізовано анехогенне аваскулярне утворення розмірами 14×5 мм, розташоване впритул до лівого краю секвестру (рис. 2 А, Б). Ліва легеня не змінена, візуалізовано незмінені ділянки правої легені. Гідроторакс, ознаки водянки плода не виявлено.

Перинатальним консилиумом у складі спеціаліста з пренатального УЗД, дитячого хірурга, акушера-гінеколога встановлено діагноз «Природжені асоційовані вади розвитку плода: секвестрація правої легені, кістозне утворення межистіння. Міома матки». Батькам надано вичерпну інформацію щодо перинатальних і віддалених наслідків цієї патології.

На момент диспансеризації плода, у 28–29 тижнів, розміри ЛС – 35×25×36 мм, візуалізовано живлячу судину (максимальна швидкість кровотоку – 41 см/с) (рис. 3 А, Б). Кістозне утворення в межистінні не візуалізується, вільна рідина в плевральній, черевній порожнинах відсутня. На момент наступного огляду, у 34–35 тижнів, легені однорідної структури, гіперехогенні або кістозні ділянки чітко не візуалізовані. Розміри легень – у межах норми, вільна рідина в плевральній та черевній порожнинах не візуалізується. Стан плода задовільний, УЗ-ознаки дистресу, централізації кровообігу, анемії, серцевої недостатності не виявлені.

Проведено бесіду з батьками щодо можливості невізуалізації ЛС під час УЗД у пізні терміни вагіт-



Рис. 2. Ультразвукова візуалізація грудної клітки плода в 22–23 тижні вагітності: А – мінімальне зміщення серця ліворуч, вільна рідина в грудній клітці відсутня, візуалізуються незмінені ліва легеня та частина правої (показано стрілками); Б – анехогенне аваскулярне утворення, розташоване попереду від аорти, впритул до лівого краю секвестру

Clinical case

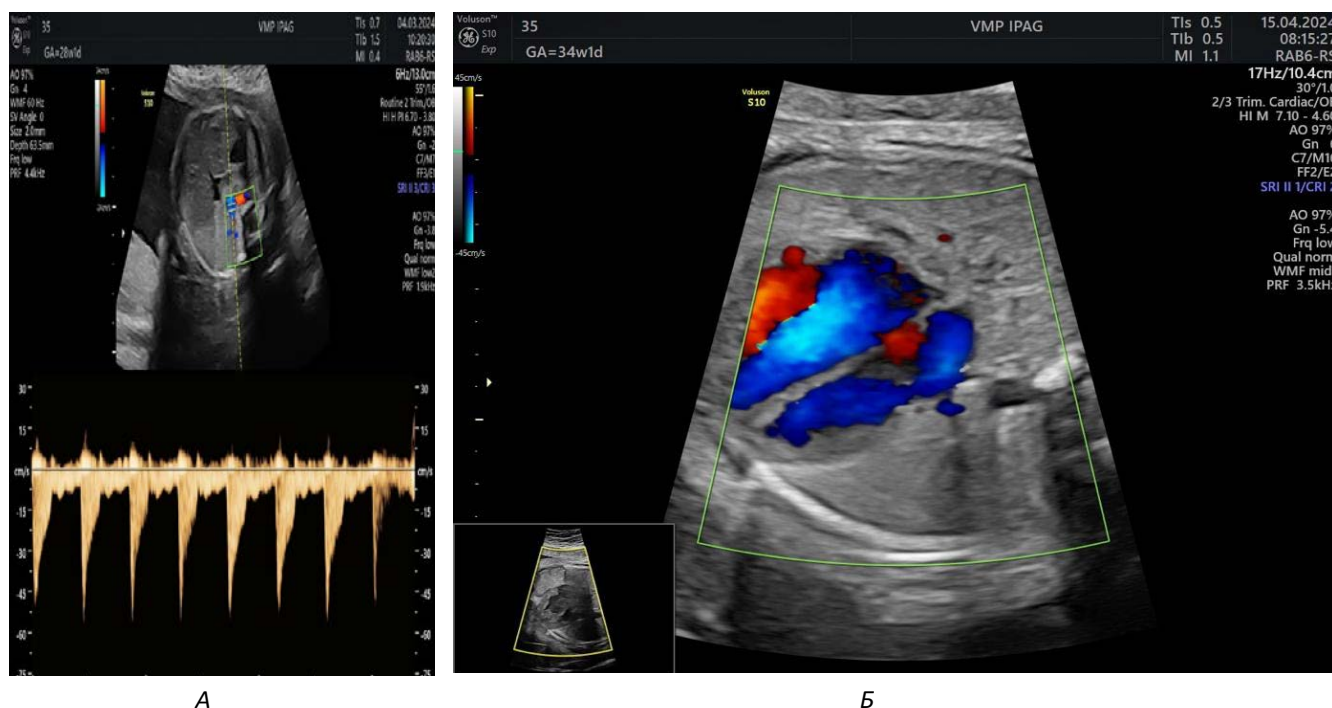


Рис. 3. Диспансеризація плода: А – ультразвукове дослідження у 28–29 тижнів вагітності, наявні ознаки легеневої секвестрації; Б – ультразвукове дослідження в 34–35 тижнів, обидві легені однорідної структури, нормальних розмірів, змінені ділянки в правій легені, вільна рідина в грудній клітці не візуалізуються

ності і необхідності постнатального обстеження в умовах Центру. Проте жінка виявила наполегливе бажання народжувати дитину за місцем проживання. Заплановано обстеження новонародженого у віці 1 місяць.

Хлопчик С., народжений в опорній районній лікарні, шляхом фізіологічних пологів, у терміні 40 тижнів гестації. Маса тіла на момент народження – 3035 г, довжина тіла – 52 см, окружність голови – 35 см, окружність грудної клітки – 32,5 см. Оцінка за шкалою Апгар – 5/6 балів. Із перших секунд життя визначено ознаки дихальної недостатності: задишку до 80/хв, падіння сатурації (SpO_2) до 80%. Дитину розміщено в кювет із дотацією кисню 4 л/хв.

Зважаючи на зростання дихальної недостатності (PCO_2 – 62 мм рт. ст, SpO_2 – 80%, частота дихання – 80–90/хв), на 2-гу добу життя дитину транспортовано в умови реанімобіля до відділення дитячої реанімації та інтенсивної терапії Центру. Немовля обстежено згідно з постнатальним діагностичним алгоритмом, розробленим у клініці (табл. 2).

Вищезазначений алгоритм передбачав комплекс лабораторних та інструментальних досліджень: оглядову цифрову рентгенографію (Rö) (органів грудної клітки (ОГК), ОЧП); УЗД (ОГК, ОЧП і заочеревинного простору), ехокардіографію (ЕхоКГ), нейросонографію (НСГ), комп'ютерну томографію (КТ) ОГК із внутрішньовенним контрастуванням.

Таблиця 2

Діагностичний алгоритм і результати обстеження дитини С.

Методи дослідження	Отримані результати
Оглядова цифрова Rö: ОГК, ОЧП	Визначається додаткова тінь грудної клітки справа. Плевральні синуси вільні. У черевній порожнині вільний газ не визначається. Пневматизація – без особливостей (рис. 4 А, Б)
УЗД ОЧП	УЗ-ознаки кісти селезінки 3,7×3,4 мм
НСГ	УЗ-ознаки перенесеного правобічного шлуночковий крововилив у стадії псевдокісти
ЕхоКГ	Відкрите овальне вікно, відкрита артеріальна протока, легенева гіпертензія
КТ ОГК із внутрішньовенним контрастуванням	Від передньої поверхні низхідної аорти, на рівні діафрагми, відходить колатеральна судина, діаметром 0,4 см, яка йде в нижню частку правої легені. Дренаж відбувається правою легеневою веною (інтралобарна секвестрація). Паренхіма S6, 7, 10 нижньої частки правої легені змінена, з поодинокими кістами, максимальними розмірами до 0,9 см. Природжена мальформація нижньої частки правої легені, II тип (Congenital Pulmonary Airway Malformation). Правобічна нижньочасткова ІСЛ

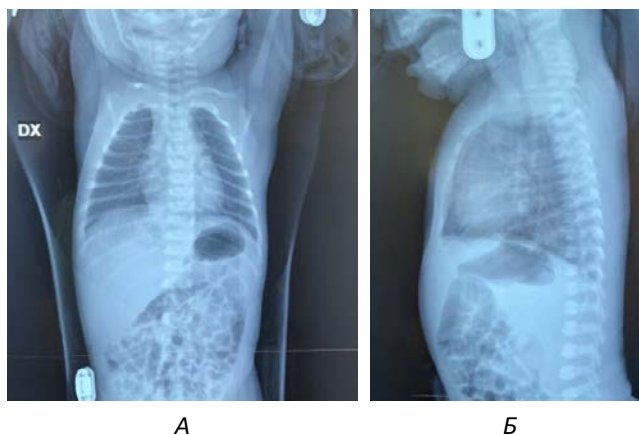


Рис. 4. Оглядова цифрова рентгенограма органів грудної клітки в прямій (А) і боковій (В) проєкціях на момент госпіталізації дитини до Центру. Виявлено інтралобарну секвестрацію нижньої частки правої легені та кістозно-аденоматозну мальформацію II типу

За даними досліджень, у дитини діагностовано клінічно значущу ІСЛ і кістозно-аденоматозну мальформацію II типу нижньої частки правої легені.

Упродовж раннього неонатального періоду в дитини зберігалася задишка до 70–80/хв. Їй забезпечено постійну дотацію кисню зі швидкістю 5 л/хв через назальні канюлі. Зважаючи на ускладнений перебіг патологічного процесу, дитині показано невідкладне хірургічне втручання в неонатальному періоді, після стабілізації її стану. Хірургічне втручання виконано на 21-шу добу після народження і полягало в симультанній операції: корекції ІЛС і кісто-аденоматозної мальформації шляхом пересічення аберантних судин і резекції нижньої частки правої легені (хірург – чл.-кор. НАМН України Слепов О.К.).

Особливості операції. Хірургічний доступ – задньобочова правобічна торакотомія. При ревізії виявлено ІСЛ нижньої частки правої легені у вигляді ділянки темно-вишневого кольору легеневої паренхіми розмірами 60×40×32 мм, яка не вентилюється (рис. 5 А). До неї підходить пульсуюча аберантна судина d=4 мм, відходить від абдомінальної аорти, перфорує діафрагму. Виявлено, що венозний дренаж із секвестру здійснюється судиною d=5 мм, яка впадає в нижню порожнисту вену, теж перфорує діафрагму. Судини, починаючи з артеріальної, прошито, перев'язано і пересічено (рис. 5 Б, В). Розсічено легенево-діафрагмальну зв'язку. Судини (артерії та вени) базальних і 6 сегментів перев'язано, прошито і пересічено. На бронх базальних сегментів та S6 накладено кліпси (рис. 5 Г).

Нижню частку правої легені видалено (рис. 6). Вентиляція верхньої та середньої часток задовільна. Аеростаз повний. Інтраопераційна крововтрата мі-

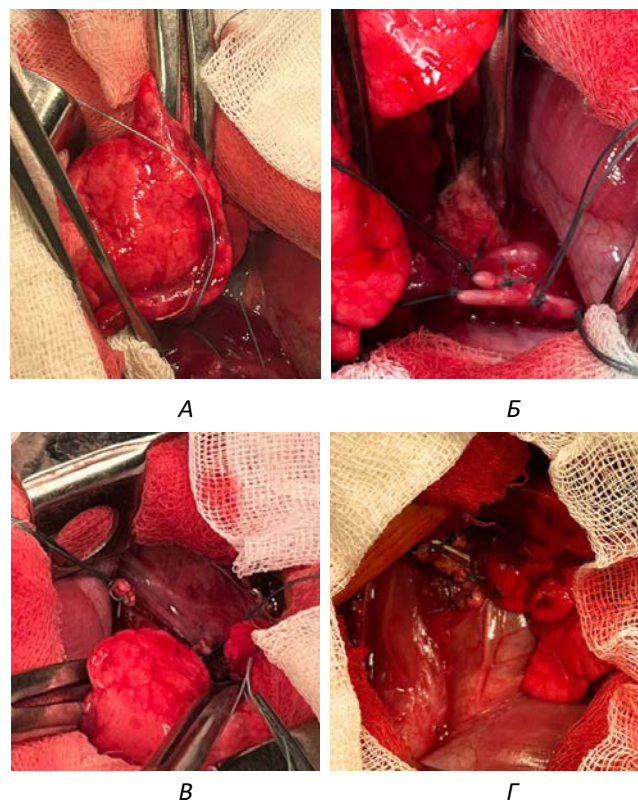


Рис. 5. Особливості операції: А – інтраопераційна візуалізація легеневої секвестрації і кісто-аденоматозної мальформації; Б – аберантна судина, що відходить від абдомінальної аорти, перев'язано, прошито і пересічено; В – судина, що дренирується в нижню порожнисту вену, перев'язано, прошито і пересічено; Г – вигляд кореня нижньої частки правої легені; кульки бронхів базальних сегментів і S6 окремо кліповані



Рис. 6. Макроскопічний препарат видаленої нижньої частки правої легені з інтралобарною легеневою секвестрацією і кісто-аденоматозною мальформацією

Clinical case

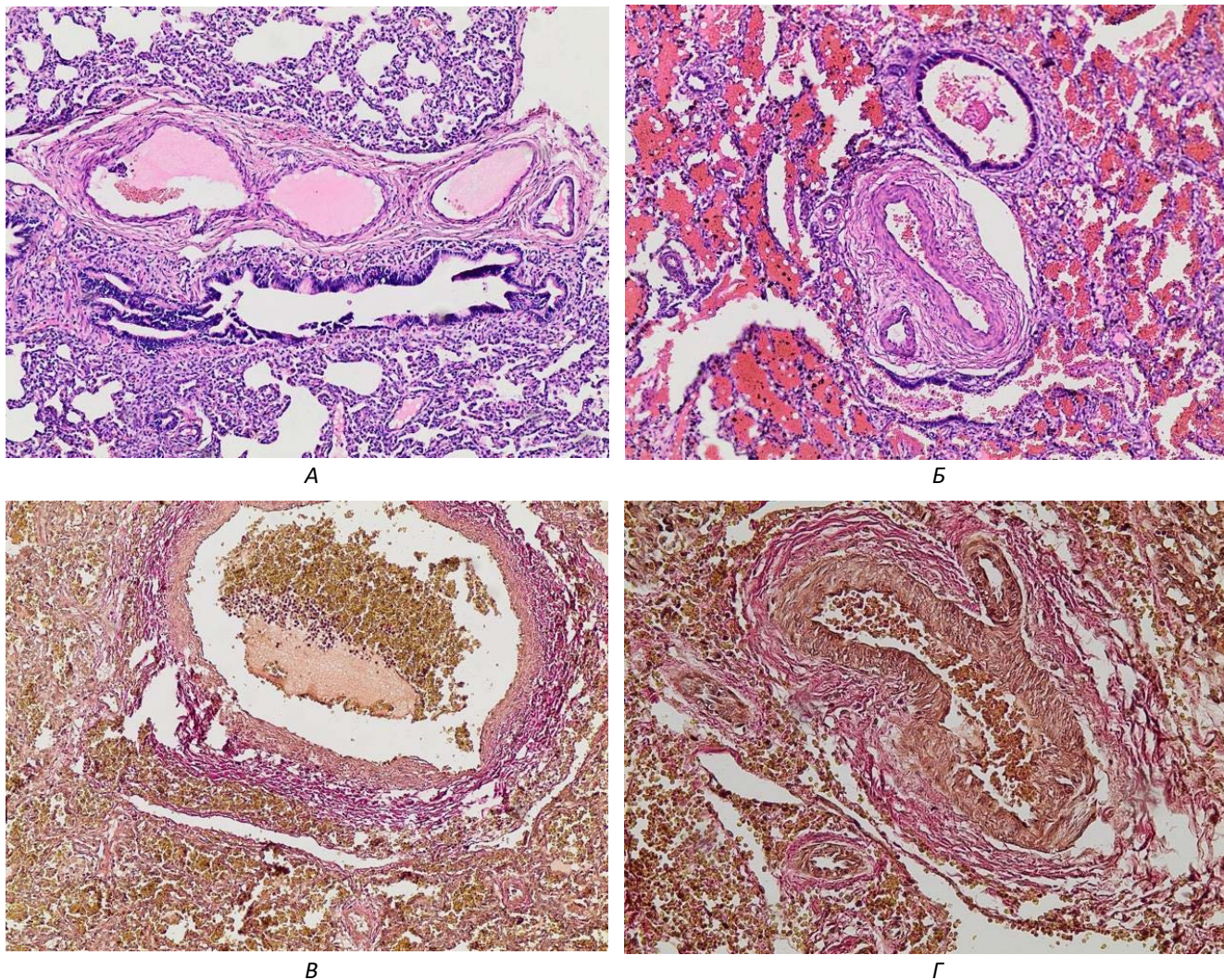


Рис. 7. Патоморфологія мікропрепаратів ЛС та ССАМ: А – кістозно-розширені бронхіоли та виразний венозний компонент; Б – вогнищеві крововиливи та поодинокі судини з тромбозом; В – масивні крововиливи в альвеолярні структури та бронхіоли; Г – великі артеріальні судини з гіпертрофованою стінкою та додаткові дрібні судини у стінці великих судин

німальна. Дренування правої плевральної порожнини (Blascke 15Fr). Пошарові шви на рану.

Патоморфологічне дослідження видаленого матеріалу. Мікропрепарат 1 (рис. 7 А, Б): у досліджуваному матеріалі виявлено тканину легень з вогнищами кістозно-розширених бронхіол, виразний венозний компонент, вогнищеві крововиливи та поодинокі судини з тромбозом. Мікропрепарат відповідає кістозно-аденоматозній мальформації II типу.

Мікропрепарат 2 (рис. 7 В, Г): тканина легень з масивними та нерівномірними крововиливами в альвеолярні структури та бронхіоли з наявністю безструктурних еозинофільних фібриноїдних мас. Виявлено великі артеріальні судини з гіпертрофованою стінкою та додаткові дрібні судини в стінці великих судин. Мікропрепарат відповідає легеневій секвестрації.

Перебіг післяопераційного періоду – без ускладнень. Дитину екстубовано на 2-гу добу після операції. Дихання самостійне, ефективне. Ентеральне харчування розпочато на 4-ту добу з нарощуванням до фізіологічної потреби (з 7-ї доби). Післяопераційна рана загоїлася первинно (рис. 8). Шви знято на 10-ту добу.

Контрольна оглядова рентгенографія ОГК на 14-ту післяопераційну добу: корені правої легень чітко обмежені. Визначено металеві кліпси. Синуси вільні. Межі серця – без особливостей (рис. 9). У задовільному стані дитину виписано з клініки на 14-ту добу після операції.

Обговорення

Ультразвукове дослідження з доплерографією є методом вибору для пренатальної діагностики ЛС,



Рис. 8. Зовнішній вигляд післяопераційної рани дитини С. на момент виписки зі стаціонару



Рис. 9. Оглядова цифрова рентгенограма органів грудної клітки дитини С. на момент виписки зі стаціонару

що дає змогу виявити патологічно змінену ділянку, підтвердити наявність живлячої судини, визначити наявність або відсутність супутніх вад розвитку та ознак вторинних уражень (компресії/гіпоплазії легень, серцевої недостатності, гідротораксу, водянки тощо) для обрання оптимальної тактики ведення вагітності та диспансеризації плода [1]. Характерні гіперехогенні ознаки в легенях спостерігаються за наявності дифузних кістозних змін із мінімальними/мікроскопічними розмірами кіст, а також при «тимчасових» оклюзіях ділянок бронхіального дерева слизом, які спонтанно зникають протягом вагітності зі збільшенням просвіту бронхів, що зумовлює труднощі диференційної УЗ-діагностики ПВР легень [1,22]. Саме тому в пренатальному діагностуванні інколи вживають термін «гіперехогенні утворення легень» без конкретизації діагнозу [1,22].

Надзвичайно важливим при ЛС і кістозно-аденоматозній мальформації є спостереження за плодом і патологічним процесом у динаміці вагітності, зважаючи на можливі зміни розмірів утворення, поєднання вторинних змін із боку легень або серцево-судинної системи плода. У разі виявлення ускладнень ЛС (водянки плода, серцевої недостатності) до 22 тижнів вагітності рекомендовано розглянути питання про переривання вагітності. Після появи ускладнень у більш пізні терміни вагітності застосовують медикаментозну терапію (курси бетаметазону) або фетальні хірургічні втручання [16]. Описано такі фетальні інтервенції при ЛС: установлення торакоамніотичного шунта [35,39], торако-

центез [19,39], лазерна коагуляція аберантної судини [15,20], введення склерозанта [5] і комбіноване лікування [5,15,19,20,35,39].

Застосування магнітно-резонансної томографії (МРТ) при ЛС і кістозно-аденоматозній мальформації набагато менш поширене, оскільки не передбачено контрастування, натомість, може бути рекомендоване для диференційної діагностики в складних нетипових випадках [32]. Пренатальна УЗД-диспансеризація плодів із ЛС має певні обмеження, зокрема, описано феномен хибного «зникнення» ЛС [21,27].

У конкретному клінічному випадку, незважаючи на нормальні розміри легень, відсутність УЗ-ознак водянки, серцевої недостатності, у неонатальному періоді в дитини відзначалися ознаки дихальної недостатності, що потребувало ургентного транспортування до Центру. Отож, у подібних випадках слід наполягати на госпіталізації вагітної та розродженні в умовах спеціалізованого центру в присутності бригади спеціалістів: дитячого хірурга, дитячого анестезіолога-реаніматолога, неонатолога.

Автори впевнені, що новонародженим із симптоматичною ЛС, які мають кисневу залежність, слід виконувати хірургічне втручання в неонатальному періоді після досягнення стабілізації загального стану пацієнта.

Деякі автори вважають рентгенографію ОГК основним методом візуалізації після пологів для будь-якої природженої мальформації легень, виявленої антенатально [17,43]. За наявності рентгенографіч-

Clinical case

них ознак мальформації легень рекомендовано КТ [37]. Більшість авторів пропонують КТ із контрастуванням (для ідентифікації аберантної судини) як «золотий» стандарт діагностики ЛС у новонароджених. Визначено чутливість і специфічність КТ із контрастуванням – 100% порівняно з 65% при МРТ та УЗД [30,37]. У конкретному клінічному спостереженні постнатальну КТ із контрастуванням застосовано для визначення анатомічних особливостей патологічного процесу і визначення хірургічної тактики постнатального періоду.

Диференційний діагноз при ЛС включає: бронхогенні кісти, вогнищеві бронхоектази, природжену лобарну емфізему, заочеревинні пухлини [7].

При ЕСЛ резекція не призводить до втрати легеневої паренхіми, натомість, резекція ІЛС потребує, як мінімум, сегментектомії або лобектомії [4]. У короткостроковій перспективі втрата функціональної легеневої тканини може стати причиною збільшення проявів гіпоплазії легень. У довгостроковій перспективі, однак, резекція ЛС забезпечує компенсаторне зростання легеневої паренхіми [8].

При безсимптомних ЛС (інтраабдомінальна форма – ІЛС) слід застосовувати планове хірургічне втручання, але в грудному віці для мінімізації ризику розвитку інфекційних ускладнень, кровотечі й злоякісної трансформації.

У наведеному нами клінічному спостереженні тактика хірургічного лікування не мала альтернативи – тільки лобектомія. Нижня частка правої легені була тотально уражена патологічним процесом. З одного боку, це – ІЛС, а з іншого – кістозно-аденоматозна мальформація II типу. За своєю суттю виконано симультанну операцію, але в межах однієї частки правої легені.

У новонароджених симптоматична ЛС зазвичай проявляється ознаками гострого респіраторного дистрес-синдрому, дихальної недостатності, застійної серцевої недостатності (шунтування справа наліво), спонтанними легневими або плевральними кровотечами [29,36]. Дослідники зі США повідомляють про 2 випадки хірургічних втручань на 2-гу добу життя в новонароджених з ізольованими симптоматичними кістозно-аденоматозними мальформаціями II типу, що спричинили значне зміщення межистіння [36].

У наведеному нами клінічному спостереженні превалювали ознаки дихальної недостатності зі стійкою кисневою залежністю. Зважаючи на ускладнений перебіг патологічного процесу, виконано невідкладне хірургічне втручання в пізньому неонатальному періоді (21-ша доба) після стабілізації стану дитини.

За даними більшості дослідників, лобектомія є методом вибору при діагностованій ЛС. Класичною методикою є резекція ЛС із торакотомічного доступу, але останніми роками наявні повідомлення про успішну уніпортальну лобектомію під відеоторакоскопічним контролем (VATS) [18,24]. За даними С. Liu, немає повідомлень про відмінності між двома методами з точки зору тривалості операції, післяопераційного перебування в лікарні та ускладнень [26].

Упродовж останніх років наявні повідомлення про ендovasкулярну емболізацію аберантної судини, що кровопостачає ЛС [42]. Ендovasкулярна емболізація зменшує притік крові до секвестрованої тканини, що призводить до некрозу, фіброзу і прогресуючої інволюції ЛС. У новонароджених як засіб емболізації застосовано мікроспіралі, оскільки їх можна доставляти через катетери меншого діаметру [23]. Частота рецидивів при емболізації ЛС становить від 25% до 47% [42]. Описано випадок передопераційної емболізації секвестру для мінімізації ризику інтраопераційної кровотечі [10]. Рівень післяопераційних ускладнень після резекції ЛС у ретроспективному огляді клініки Мауо становить 28% і включає бронхоплевральну фістулу, кровохаркання, емпієму плеври та аритмію [7].

У наведеному нами клінічному спостереженні, за наявності симптоматичних ІЛС і асоційованої кістозно-аденоматозної мальформації нижньої частки правої легені, виконано лобектомію шляхом торакотомії, без ускладнень, із чудовим функціональним результатом.

Висновки

У діагностуванні й лікуванні ЛС необхідний науково обґрунтований, диференційований підхід, який передбачає: ранню (до 22 тижнів гестації) комплексну пренатальну діагностику для обрання раціональної тактики ведення вагітності; диспансеризацію плода з оцінюванням його загального стану, динаміки патологічного процесу упродовж гестації; розродження відповідно до акушерської ситуації в умовах спеціалізованих центрів; постнатальну діагностику; передопераційну підготовку та хірургічне лікування в умовах багатфункціонального перинатального центру.

Ультразвукове дослідження з доплерівським картуванням є провідним методом пренатальної діагностики ЛС для обрання раціональної тактики ведення вагітності, а також диспансеризації плода.

Виконання КТ із контрастним підсиленням у постнатальному періоді забезпечує ідентифікацію аберантної судини та надає розлогу характеристику

патологічному процесу, зокрема, локалізацію, синтопію з навколишніми органами та структурами, особливості кровопостачання, а також дає змогу діагностувати асоційовані легеневі мальформації.

При симптоматичній ІЛС та асоційованій кістозно-аденоматозній мальформації в межах однієї частки легені доцільно виконувати симультанну операцію: корекцію обох легневих вад шляхом лобектомії в неонатальному періоді, що попереджає можливі ускладнення і дає гарні функціональні результати.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Adams NC, Victoria T, Oliver ER, Moldenhauer JS, Adzick NS, Collieran GC. (2020, Dec). Fetal ultrasound and magnetic resonance imaging: a primer on how to interpret prenatal lung lesions. *Pediatr Radiol*. 50(13): 1839-1854. doi: 10.1007/s00247-020-04806-x.
- Alsumrain M, Ryu JH. (2018, Jun 05). Pulmonary sequestration in adults: a retrospective review of resected and unresected cases. *BMC Pulm Med*. 18(1): 97.
- Andrade CF, Ferreira HP, Fischer GB. (2011, Mar-Apr). Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol*. 37(2): 259-271.
- Azizkhan RG, Crombleholme TM. (2008, Jun). Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int*. 24(6): 643-657.
- Bermudez C, Perez-Wulff J, Bufalino G, Sosa C, Gomez L, Quintero RA. (2007). Percutaneous ultrasound-guided sclerotherapy for complicated fetal intralobar bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 29: 586-589.
- Cachão J, Raminhos I, Martins J, Bravio I. (2020). Congenital pulmonary airway malformation and bronchopulmonary sequestration in infants – a rare diagnosis. *Nascer e Crescer*. 29: 200-203.
- Chakraborty RK, Modi P, Sharma S. Pulmonary Sequestration. 2023 Jul 24. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 30335347.
- Corbett HJ, Humphrey GM. (2004). Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev*. 5: 59-68.
- Couluris M, Schnapf BM, Gilbert-Barnes E. (2007, Sep-Dec). Intralobar pulmonary sequestration associated with a congenital pulmonary airway malformation type II. *Fetal Pediatr Pathol*. 26(5-6): 207-212.
- De Lagausie P, Bonnard A, Berrebi D, Petit P, Dorgeret S, Guys JM. (2005, Oct). Video-assisted thoracoscopic surgery for pulmonary sequestration in children. *Ann Thorac Surg*. 80(4): 1266-1269.
- Felker RE, Tonkin IL. (1990). Imaging of pulmonary sequestration. *American Journal of Roentgenology*. 154(2): 241-249.
- Fievet L, Natale C, D'Journo XB, Coze S, Dubus JC, Guys JM et al. (2015, Apr-Jun). Congenital pulmonary airway malformation and sequestration: Two standpoints for a single condition. *J Minim Access Surg*. 11(2): 129-133.
- Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. (2012). Congenital cystic adenomatoid malformation: Clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *J Pediatr*. 88: 143-148.
- Gosain R, Motwani R. (2022, Jun 30). Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a case report with embryological review. *Anat Cell Biol*. 55(2): 264-268.
- Gottschalk I, Strizek B, Geipel A, Gembruch U, Klaritsch P, Csapo B et al. (2018). Outcome of Bronchopulmonary Sequestration with Massive Pleural Effusion after Intrafetal Vascular Laser Ablation. *Fetal Diagn. Ther*. 44: 149-155.
- Guenot C, Dubrit K, Lepigeon K, Giannoni E, Baud D, Vial Y. (2019, Jan). Effect of maternal betamethasone on hydrops fetalis caused by extralobar pulmonary sequestration: a case report. *J Obstet Gynaecol*. 39(1): 120-122. doi: 10.1080/01443615.2018.1428541.
- Houda EM, Ahmed Z, Amine K, Amina BS, Raja F, Chiraz H. (2014). Antenatal diagnosis of extralobar pulmonary sequestration. *Pan Afr Med J*. 1: 54.
- Kas J, Fehér C, Heiler Z, Karskó L, Kecskés L, Molnár M et al. (2018, Sep). Treatment of adult intrapulmonary sequestration with video-assisted thoracoscopic lobectomy. *Magy Seb*. 71(3): 126-133.
- Kitano Y, Matsuka K, Honna T, Kuroda T, Morikawa N et al. (2006). Venous arterialization in extralobar pulmonary sequestration associated with fetal hydrops. *J Pediatr Surg*. 41: 490-494.
- Kosinski P, De Sousa MT, Wielgos M, Hecher K. (2017). Intra-uterine Ultrasound-Guided Laser Coagulation of the Feeding Artery in Fetal Bronchopulmonary Sequestration. *Ultraschall Med. Eur. J. Ultrasound*. 38: 583-586.
- Kunisaki SM, Ehrenberg-Buchner S, Dillman JR, Smith EA, Mychaliska GB, Treadwell MC. (2015, Jun). Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J Pediatr Surg*. 50(6): 978-982. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.03.025.
- Lecomte B, Hadden H, Coste K, Gallot D, Laurichesse H, Lemery D et al. (2009, Dec). Hyperechoic congenital lung lesions in a non-selected population: from prenatal detection till perinatal management. *Prenat Diagn*. 29(13): 1222-1230. doi: 10.1002/pd.2407.
- Leoncini G, Rossi UG, Ferro C, Chessa L. (2011, Jan). Endovascular treatment of pulmonary sequestration in adults using Amplatzer® vascular plugs. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 12(1): 98-100.
- Lin TH, Huang WL, Chang CC, Yen YT, Lai WW et al. (2018, Jun). Uniportal video-assisted thoracoscopic surgery lobectomy and segmentectomy for pulmonary sequestration. *J Thorac Dis*. 10(6): 3722-3728.
- Litwinska M, Litwinska E, Szaflik K, Debska M, Szajner T, Janiak K et al. (2022). Management Options for Fetal Bronchopulmonary Sequestration. *J. Clin. Med*. 11: 1724.
- Liu C, Pu Q, Ma L, Mei J, Xiao Z et al. (2013, Sep). Video-assisted thoracic surgery for pulmonary sequestration compared with posterolateral thoracotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 146(3): 557-561.
- Meizner I, Rosenak D. (1995, Apr). The vanishing fetal intrathoracic mass: consider an obstructing mucous plug. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 5(4): 275-277. doi: 10.1046/j.1469-0705.1995.05040275.x.
- Mendeloff EN. (2004). Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 16(3): 209-214.
- Mohapatra M, Mishra S, Jena P. (2012). Massive hemoptysis in a case of intralobar pulmonary sequestration associated with pulmonary hypoplasia and meandering right pulmonary vein: diagnosis and management. *Case Rep Pulmonol*. 2012: 960948.
- Mon RA, Johnson KN, Ladino-Torres M, Heider A, Mychaliska GB, Treadwell MC et al. (2019). Diagnostic accuracy of imaging studies in congenital lung malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 104(4): F372-F377.
- Montjoy C, Hadique S, Graeber G, Ghamande S. (2012, Sep-Oct). Intralobar bronchopulmonary sequestration in adults over age 50: case series and review. *W V Med J*. 108(5): 8-13.
- Newman B. (2022, Feb). Magnetic resonance imaging for congenital lung malformations. *Pediatr Radiol*. 52(2): 312-322. doi: 10.1007/s00247-021-05018-7.
- Obatake M, Nagayasu T. (2004). Congenital cystic adenomatoid malformation with intralobar pulmonary sequestration: a case report. *The Journal of the Japanese Association for Chest Surgery*. 18(7): 840-844. doi: 10.2995/jacsurg.18.7_840.

Clinical case

34. Pryce DM. (1946). Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol.* 58(3): 457-467.
35. Riley JS, Urwin JW, Oliver ER, Coleman BG, Khalek N, Moldenhauer JS et al. (2018). Prenatal growth characteristics and pre/postnatal management of bronchopulmonary sequestrations. *J. Pediatr. Surg.* 53: 265-269.
36. Sfakianaki AK, Copel JA. (2012). Congenital cystic lesions of the lung: congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *Rev Obstet Gynecol.* 5(2): 85-93.
37. Shafiq M, Ali A, Dawar U, Setty N. (2021). Rare cause of haemoptysis: bronchopulmonary sequestration. *BMJ Case Rep.* 14(3).
38. Stocker JT. (2002). Congenital pulmonary airway malformation – A new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology.* 41(S2): 424-458.
39. Stoiber B, Moehrlen U, Kurmanavicius J, Meuli M, Ochsenbenin N. (2017). Congenital Lung Lesion: Prenatal course, therapy and perinatal outcome. *Ultraschall Med. Eur. J. Ultrasound.* 38: 158-165.
40. Sulhyan KR, Ramteerthakar NA, Gosavi AV, Anvikar AR. (2015, Jul-Aug). Extralobar sequestration of lung associated with congenital diaphragmatic hernia and malrotation of gut. *Lung India.* 32(4): 381-383.
41. Wang D, Wheeler WB. (2022, Jun 22). A hybrid lesion of intralobar sequestration with mixed features of CPAM type I and type II unmasked following SARS-CoV-2 infection: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 96: 107336. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107336. PMID: 35753231; PMCID: PMC9221028.
42. Zener R, Bottoni D, Zaleski A, Fortin D, Malthaner RA et al. (2017, Mar). Transarterial embolization of intralobar pulmonary sequestration in a young adult with hemoptysis. *J Thorac Dis.* 9(3): E188-E193.
43. Zucker EJ, Epelman M, Newman B. (2015). Perinatal thoracic mass lesions: pre- and postnatal imaging. *Semin Ultrasound CT MRI.* 36(6): 501-521.

Відомості про авторів:

Слепов Олексій Костянтинович – д.мед.н., проф., чл.-кор. НАМН України, лауреат Національної премії України ім. Б. Патона, засл. лікар України, керівник Центру неонатальної хірургії вад розвитку та їх реабілітації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>.

Передерій Олександр Володимирович – аспірант ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0009-0001-7531-8537>.

Знак Костянтин Леонідович – науковий співробітник ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28.

Гребініченко Ганна Олександрівна – д.мед.н., зав. відділення медицини плода ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28. <https://orcid.org/0000-0003-4391-6724>.

Задорожна Тамара Данилівна – член-кореспондент НАМН України, д.мед.н., професор, завідувач відділу патоморфології ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28. <http://orcid.org/0000-0001-8819-8901>

Бондаренко Юрій Михайлович – к.мед.н., науковий співробітник відділу патоморфології ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28. <http://orcid.org/0000-0003-0635-3969>.

Гладишко Оксана Петрівна – зав. відділення дитячої анестезіології та реанімації ДУ «Всеукраїнський центр материнства та дитинства НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. +38 (044) 483-62-28.

Стаття надійшла до редакції 17.10.2024 р., прийнята до друку 18.03.2025 р.