

УДК: 617.54.089.85-053.31

DOI: 10.24061/2413-4260. XIV.3.53.2024.22

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ВРОДЖЕНОЇ
МАЛЬФОРМАЦІЇ ЛЕГЕНЕВИХ ДИХАЛЬНИХ
ШЛЯХІВ У НОВОНАРОДЖЕНОГО

І. О. Логінова, О. Ф. Черній

Національний медичний університет
імені О. О. Богомольця (м. Київ, Україна)**Резюме**

Однією з численних причин респіраторного дистресу, який спостерігається у близько 7 % дітей в ранньому неонатальному періоді, є вроджена мальформація легеневиx дихальних шляхів (Congenital pulmonary airway malformation, CPAM). У статті представлений опис клінічного випадку CPAM у новонародженого, який супроводжувався ознаками дихальної недостатності тяжкого ступеня з перших годин життя дитини. Перебіг захворювання в періоді новонародженості був ускладнений повторним виникненням пневмотораксу, розвитком пневмонії та гіпоксично-ішемічного ураження центральної нервової системи. Проаналізовані клінічні особливості перебігу захворювання, їх кореляція з результатами лабораторних та інструментальних досліджень. Наведені результати рентгенологічного обстеження органів грудної клітки в динаміці та мультidetекторної спіральної комп'ютерної томографії легень.

Представлений клінічний випадок свідчить, що вроджена патологія легень, зокрема CPAM, у неонатальному періоді протягом тривалого часу може бути нерозпізнаною причиною респіраторного дистресу. З метою своєчасної діагностики цього захворювання доцільно передбачити в комплексному обстеженні дитини не лише рентгенологічне дослідження органів грудної клітки, яке на початковому етапі не завжди є інформативним, а також проведення комп'ютерної томографії легень. Оптимізація вибору діагностичних заходів сприяє підвищенню ефективності лікування, у тому числі хірургічного, та уникненню розвитку можливих ускладнень, покращує прогноз щодо життя та здоров'я дітей із зазначеною патологією.

Ключові слова: респіраторний дистрес; вроджена мальформація легеневиx дихальних шляхів; діагностика; новонароджені діти.

Вступ

Збереження життя та здоров'я новонароджених дітей є актуальною проблемою для формування майбутнього країни, підвищення її обороноздатності, збереження трудового та інтелектуального потенціалу України в умовах триваючої війни [1, 2]. Респіраторний дистрес (РД) є проявом різноманітної патології новонароджених, і спостерігається у близько 7 % дітей в ранньому неонатальному періоді [3, 4]. Хоча РД переважно зустрічається у передчасно народжених немовлят, саме він визначає потребу лікування значної кількості доношених дітей у відділенні інтенсивної терапії новонароджених (ВІТН) [1, 4, 5]. Поширеними причинами його виникнення є транзиторне тахіпное, респіраторний дистрес синдром, синдром меконіальної аспірації, пневмонія, персистуюча легенева гіпертензія новонароджених, вроджені вади серцево-судинної системи [3, 6]. Рідкісними причинами РД є вроджена діафрагмальна кила, первинна цилиарна дискінезія, дефіцит протеїнів сурфактанту, гіпоплазія легень, бронхогенна кіста, вроджена кістозно-аденоматозна мальформація легень (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, CCAM) [3, 7], яка наразі має назву «вроджена мальформація легеневиx дихальних шляхів» (Congenital pulmonary airway malformation, CPAM) тощо [8, 9].

Актуальність обговорення випадків клінічного перебігу захворювання у дітей із вродженими вадами розвитку зумовлена зростанням їх частоти в Україні [10, 11, 12, 13]. Нами представлений клінічний випадок перебігу РД тяжкого ступеня у доношеного новонародженого з вродженою мальформацією легеневиx дихальних шляхів.

Опис клінічного випадку.

Дитина Г., хлопчик, від першої доношеної вагітності, перших фізіологічних пологів народився в КНП Київський міський пологовий будинок № 6 «Лівобережний».

Матері 27 років, страждає на дисметаболічну нефропатію, має клінічні ознаки синдрому Поланда (гіпоплазія великого грудного м'язу, дефект розвитку кисті та пальців руки та синдактилія на стороні ураження) [14]. Під час вагітності у неї були виявлені та відповідно проліковані анемія середнього ступеня тяжкості та безсимптомна бактеріурія. В останні дні вагітності жінка перенесла гостре респіраторне захворювання з лихоманкою, отримувала нестероїдні протизапальні препарати. Ультразвукове дослідження (УЗД) плода проводилось у терміні гестації 12 та 21 тиждень. Вроджена патологія виявлена не була. Дитина народилась у головному передлежанні з однократним тугим обвиттям пуповини навколо шиї. Безводний проміжок склав 5 год. 29 хв., навколоплідні води були меконіальні.

Хлопчик народився з масою тіла 3500 г, довжиною тіла 54 см, обводом голови – 34 см, обводом грудей – 35 см, з оцінкою за шкалою Апгар на 1-й хв. життя 6 балів, на 5-й хв. – 7 балів; оцінка за шкалою Доунса на 5-й хв. – 3 бали (тахіпное – 68 за хв., помірні ретракції грудної клітки, періодичний стогін). Клінічних ознак аспіраційного синдрому не було. В крові вени пуповини визначено рН 7,11, рО₂ 56,0 мм рт. ст., рСО₂ 51,6 мм рт. ст., ВЕ –13,3. Після проведення тактильної стимуляції, санації дихальних шляхів, штучної вентиляції легень (ШВЛ) мішком Амбу через лицьову маску дитина була переведена у відділення інтенсивної терапії новонароджених, де була розпочата респіраторна підтримка у режимі CPAP та інфузійна терапія.

У зв'язку зі швидким прогресуванням ознак ДН протягом 1-ої години життя (зниження SaO₂ до 65-70 %) дитина переведена на апаратну ШВЛ з параметрами PIP 20, PEEP 6, FiO₂ 0,6, IT 0,4, ЧСС 60 за хв. У віці 2 год. після народження параметри ШВЛ змінено: PIP підвищено до 22, FiO₂ до 1,0. У віці 4 год., у зв'язку з розвитком серцево-судинної недостатності (ССН), яка

супроводжувалась зниженням артеріального тиску (АТ) до 34/22 мм рт. ст. (середній АТ 26 мм рт. ст.) розпочато використання симпатоміметиків – дофаміну, ще через 2 год. – добутаміну, що дозволило нормалізувати показники АТ та утримувати параметри середнього АТ в межах 52-55 мм рт. ст. Протягом перших 20 год. життя дитини параметри ШВЛ поступово були посилені до PIP 30, PEEP 6, FiO₂ 1,0, IT 0,35, ЧСС 60. Однак, незважаючи на проведення інтенсивної терапії, прояви ДН не зменшувались, зберігались гемодинамічні порушення (симптом блідої плями 4 сек.), відзначалась гіпоксемія на тлі гіперкапнії та ацидозу. У венозній крові визначено: рН 7,19, рО₂ 29 мм рт. ст., рСО₂ 53,1 мм рт. ст., ВЕ –8,0, що вказувало на наявність переважно вентиляційних порушень.

На першу добу життя у дитини спостерігалась олігурія (погодинний діурез 0,23 мл/кг/год.) та збільшення маси тіла до 3600 г, що дозволяло думати про гостре пошкодження нирок на тлі системної гіпотензії та метаболічних порушень. Також виникли прояви геморагічного синдрому у вигляді шлунково-кишкової кровотечі. За даними лабораторних досліджень – загального та біохімічного аналізів крові, визначення рівня електролітів відхилень від норми не виявлено.

Рентгенологічне дослідження ОГК на 1-шу добу життя не виявило структурних або осередково-інфільтративних змін легеневої тканини, зміни форми або розмірів тіні серця (рис. 1). УЗД легень в першу добу життя виявило ущільнення легеневої тканини з обох боків. Даний результат не є специфічним для підтвердження конкретної патології легень, найчастіше вказані зміни пов'язані з набряком легеневої тканини [15]. Паренхімальних аномалій легень або плевральних уражень виявлено не було.



Рис. 1. Рентгенографія ОГК дитини Г., 1-а доба життя

ЕхоКГ: Відкрита артеріальна протока – 5 мм, значний ліво-правий шунт, відкрите овальне вікно – 5 мм, праволівий шунт, ознаки легеневої гіпертензії.

Наявність ліво-правого шунта на рівні Боталової протоки дозволила припустити, що легенева гіпертензія у даної дитини не пов'язана з аномалією судин малого кола кровообігу та виключити як можливу причину її формування прийом матір'ю нестероїдних протизапальних препаратів [16, 17].

Нейросонографія виявила підвищену ехогенність паренхіми головного мозку, що відповідало клінічним проявам церебральної депресії.

На підставі клінічних даних, результатів лабораторних та інструментальних методів дослідження був встановлений діагноз: Синдром дихального розладу у новонародженого, ДН III ст. Відкрита артеріальна протока. Легенева гіпертензія. Синдром церебральної депресії. Відкрите овальне вікно. Гіпотензія новонародженого. Гостре пошкодження нирки у новонародженого. Геморагічний синдром.

Як у передчасно народжених, так і у доношених новонароджених з ДН тяжкого ступеню, при неефективності традиційної ШВЛ, показане застосування високочастотної осциляторної вентиляції (ВЧОВ) [18, 19]. При спробі застосування ВЧОВ у віці однієї доби життя у даної дитини виникла гостра ССН з брадикардією (ЧСС 40 за хв.), SaO₂ знизилась до 20 %. Проведені реанімаційні заходи в повному обсязі виявились ефективними, серцева діяльність відновились, після чого була продовжена традиційна ШВЛ.

Серед потенційних ускладнень застосування ВЧОВ у новонароджених можливі гіперінфляція легень, зниження серцевого викиду, порушення периферичної циркуляції, пневмоторакс, ризик зміщення інтубаційної трубки, ураження епітелію дихальних шляхів [19]. Можна припустити, що прогресування ССН на тлі підключення до апарату ВЧОВ у даної дитини відбулось через швидку гіперінфляцію неуразених ділянок легень або затримку повітря всередині кіст, що призвело до підвищення середнього тиску у дихальних шляхах та внутрішньогрудного тиску. Це, в свою чергу, зумовило стискання магістральних судин, які забезпечують притік крові до серця та підвищення опірності легеневої судин. Зменшення притоку крові до лівих відділів серця призвело до зменшення серцевого викиду у системний кровотік, зниження САТ та десатурації [19].

З кінця 2-ої доби життя на тлі геморагічного синдрому у дитини розвинулась анемія (зниження вмісту в крові еритроцитів з 4,52 Т/л до 3,31 Т/л, рівня гемоглобіну – з 164 г/л до 118 г/л, гематокриту – з 0,50 до 0,36).

З 4-ї доби життя стан дитини стабілізувався, що дозволило поступово знизити FiO₂ до 0,55 та PIP до 27.

Протягом 5 діб лікування дитини у відділенні інтенсивної терапії новонароджених пологового будинку проводилась ШВЛ в режимі IPPV, інфузійна терапія з метою повного парентерального харчування та корекції в динаміці рівня електролітів та КОС, підтримка гемодинаміки (допамін, добутамін, адреналін, норадреналін), гемостатична (вітамін К, свіжозаморожена плазма) седативна (діазепам, натрію оксibuтират, фентаніл) та антимікробна (ампіцилін, гентаміцин) терапія.

У віці 5 діб дитина була переведена для подальшого лікування до відділення анестезіології та інтенсивної терапії з ліжками постінтенсивного лікування та виходжування новонароджених КНП Київської міської дитячої клінічної лікарні № 2, що є клінічною базою кафедри педіатрії № 2 Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (завідувач кафедри – член-кореспондент НАМН України, професор О. П. Волосовець).

Стан при переводі оцінений як вкрай тяжкий за рахунок ДН III ступеня, ССН, патологічної неврологічної симптоматики. Повторно здійснено рентгенографію ОГК, яка виявила збагачений неструктурний посилений

легеневий малюнок без вогнищ інфільтрації (рис. 2). За результатами ЕхоКГ: широко відкрите овальне вікно, збільшені праві відділи серця, підвищений кровотік в легеневій артерії. Даних за ВАП немає. НСГ: незначне підвищення ехогенності паренхіми головного мозку.

Причина тяжкості ДН залишалась нез'ясованою.



Рис. 2. Рентгенографія ОГК дитини Г., 6-та доба життя

Через 4 години після транспортування, на тлі ШВЛ, стан дитини критично погіршився, на рентгенограмі ОГК був виявлений напружений правобічний пневмоторакс. Відзначався колапс правої легені, зміщення середостіння ліворуч (рис. 3А). Через 6 год. від моменту дренирування правої плевральної порожнини шляхом рентгенологічного дослідження ОГК підтверджено позитивну динаміку перебігу захворювання (рис. 3Б). Легеневий малюнок правої легені посилений, деформований, не прослідковується паракостально, видимий контур правої легені частково відходить від грудної стінки. У правому нижньому легеневому полі відзначаються ділянки зниження пневматизації. Корені легень неструктурні. Конттури діафрагми чіткі. Синуси вільні. Тінь серця та середостіння без патологічних змін. Тінь плеврального дренажу на рівні V ребра праворуч.

Дитина була успішно переведена на ВЧОВ, яка застосовувалась протягом 3-х діб, у подальшому респіраторна підтримка шляхом ШВЛ в режимі SIMV/PSV до часу відновлення самостійного дихання. В якості симптоматичної терапії застосовувались токоферол, еуфілін, сілденафіл, вітамін К, транексам, СЗП, етамзилат, амброксол.



А



Б

Рис. 3. Рентгенограми ОГК дитини Г., 6-та доба життя

А) Правобічний пневмоторакс. Б) Через 6 год. після дренирування правої плевральної порожнини.

На 10-ту добу життя стан дитини знову погіршився за рахунок посилення ДН та циркуляторних порушень. Рентгенографія ОГК виявила гомогенне інтенсивне затемнення у верхньому легеневому полі праворуч, зі зменшенням об'єму легені. У правому нижньому та середньому легеневому полях, а також зліва у нижньому легеневому полі – вогнища інфільтрації середньої інтенсивності з тенденцією до злиття. Корені легень неструктурні. Легеневий малюнок посилений, ретикулярний. Конттури діафрагми чіткі. Синуси: лівий – вільний, правий – притуплений. Тінь серця та середостіння зміщені праворуч, по правому краю чітко не диференціюються. Ознаки відповідають ателектазу верхньої частки правої легені, двобічній полісегментарній пневмонії (рис 4).



Рис. 4. Рентгенографія ОГК дитини Г., 10-та доба життя

Проведено корекцію антимікробної терапії – призначено піперацілін/тазобактам та амікацин у віковій дозі. Впродовж наступних днів стан дитини залишався вкрай тяжким. На 14-ту добу життя рентгенологічно на тлі збереження зазначених вище змін виявлено негативну динаміку за рахунок збільшення об'єму вогнищ інфільтрації в обох легенях (рис. 5).

Водночас у ЗАК за відсутності лейкоцитозу відзначався нейтрофіліоз (8 п/я, 54 с/я нейтрофілів), підвищення СРБ до 48 мг/л. Корекція антимікробної терапії

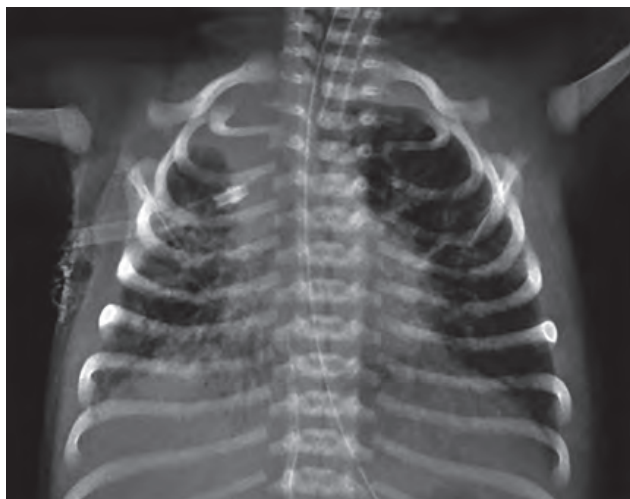


Рис. 5. Рентгенографія ОГК дитини Г., 14-та доба життя

На 16-ту добу життя дитині здійснено мультидетекторну спіральну комп'ютерну томографію (КТ). Права легень – у сегментах S1, S2, S6, S10 визначені ділянки консолидації легеневої тканини, у S1, S2 не можна виключити субателектаз сегментів (не прослідковується верхньо-частковий бронх). В інших сегментах пневматизація легеневої тканини знижена за рахунок кістозно-аденоматозних змін. Розміри кіст від 3 до 10 мм. Повітряні ділянки в проекції S4, S5 справа можуть відповідати обмеженому пневмотораксу. Ліва легень – в верхній долі множинні кісти від 3 до 15 мм в діаметрі, які можуть з'єднуватися між собою. В обох легенях наявні ділянки типу матового скла, що характерно для двобічної полісегментарної пневмонії. За рахунок кіст відмічається незначне зміщення органів середостіння вправо (рис. 7).

Таким чином, за даними КТ, у дитини виявлена вроджена вада розвитку обох легень – СРАМ, з тотальним ураженням правої легені та верхньої частки лівої легені.

У віці 23 дні у дитини стався повторний правобічний пневмоторакс. На рентгенограмі ОГК в правому верхньому легеневому полі легеневий малюнок не прослідковується. Ателектазована легень візуалізується на рівні проекції правого кореня легені. Легеневий малюнок зберігається в нижньому легеневому полі, збагачений (рис. 8).

Повторно був встановлений плевральний дренаж, який був видалений на 27-му добу життя. На контроль-

з додаванням лінезоліду дозволила стабілізувати стан дитини.

На 15-ту добу життя дренаж з правої плевральної порожнини був видалений. Контрольне рентгенологічне дослідження виявило субателектаз на рівні S1, S2 правої легені зі зміщенням середостіння праворуч. Легеневий малюнок справа згущений, корінь не візуалізується. У проекції правого купола діафрагми визначається просвітлення з чіткими контурами (рис. 6). За результатами КТ просвітлення було зумовлене локальним пневмотораксом.



Рис. 6. Рентгенограма ОГК дитини Г., 16-та доба життя

ній рентгенограмі ОГК відзначається зменшення об'єму правої легені; згущення, деформація та посилення легеневого малюнка правої легені («пінистий малюнок») (рис. 9).

В процесі лікування (респіраторна підтримка – ШВЛ в режимі SIMV/PSV на мінімально ефективному тиску та симптоматична терапія) відзначалась позитивна клінічна динаміка. У віці 28 днів життя спроба припинення інвазивної ШВЛ виявилася успішною. СРАР через назальні канюлі з подачею кисню (FiO₂ 25 %) забезпечував достатні показники SaO₂. З віку 5 тижнів дитина респіраторної підтримки не потребувала.

На тлі перенесеної гіпоксемії з 7-ї доби життя у дитини розвинувся судомний синдром, який спостерігався протягом 2-х тижнів, що потребував застосування фентанілу з подальшою підтримуючою терапією фенобарбіталом. В динаміці нейросонографія виявила розширення бічних шлуночків на рівні середини таламуса (правий – 11,7, лівий – 12,3 мм). Розпочато лікування гідроцефального синдрому, який розвинувся внаслідок гіпоксично-ішемічного ураження ЦНС.

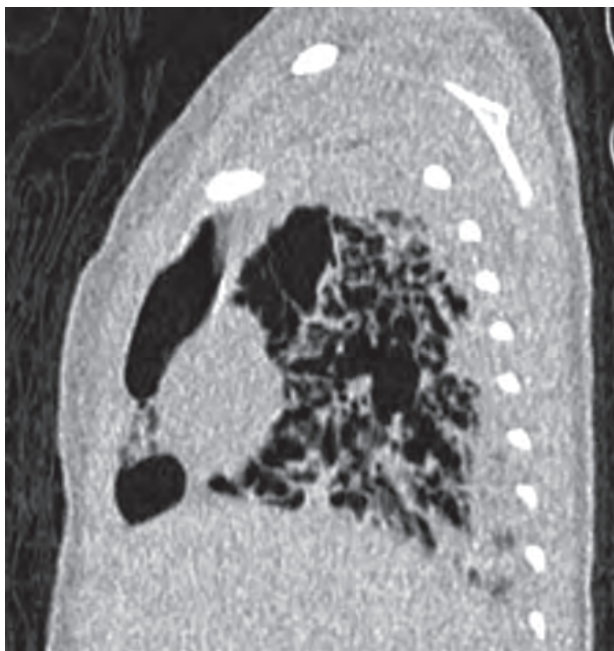
У віці 6 тижнів стан дитини оцінено як середньої тяжкості. Після проведення курсу реабілітаційної терапії у віці 9 тижнів дитина виписана з лікарні. Клінічно на час виписки у хлопчика зберігалися ознаки РД легкого ступеня, загальне зниження м'язового тону, що призвело до затримки статокінетичного розвитку, тремор при крику. Розглядається питання щодо хірургічного лікування основної патології.



А



Б



В



Г

Рис. 7. КТ грудної клітки дитини Г., 16-та доба життя

А. Аксіальний зріз на рівні головних бронхів; Б. Корональний зріз на рівні біфуркації трахеї;
В. Сагітальний зріз, права легеня; Г. Сагітальний зріз, ліва легеня.



Рис. 8. Рентгенограма ОГК дитини Г.,
23-тя доба життя.



Рис. 9. Рентгенограма ОГК дитини Г.,
27-ма доба життя.

Обговорення випадку.

Вроджені аномалії легеневої дихальних шляхів (СРАМ) – це здебільшого мультикістозні утворення в межах сегментів легеневої тканини внаслідок аномальної проліферації кінцевих бронхіол без формування альвеол [8]. До недавнього часу їх описували як вроджену кістозно-аденоматозну мальформацію (Congenital cystic adenomatous malformation, ССАМ). Вони становлять близько 25 % вроджених уражень легень, але складають до 95 % від усіх вроджених кістозних аномалій легеневої тканини [8, 20]. Захворюваність на СРАМ становить від 1:10000 до 1:35000 пологів [20, 21]. Однак є думка, що не усі випадки захворювання є діагностованими. Розрахункова захворюваність становить приблизно 1:1500-4000 живонароджених, частіше зустрічається у хлопчиків [8, 20].

СРАМ вважаються частиною спектру бронхолегеневих вад розвитку передньої кишки, що виникають на різних етапах ембріогенезу дихальних шляхів, від 35-го до 55-го дня гестації [8, 9, 20]. У виникненні вади має значення залучення ряду генів, які відіграють роль у клітинній проліферації або апоптозі, до яких належать ген фактору транскрипції щитовидної залози (Nkx2), ген Y-box 2, що визначає стать (Sox2), ген Нох (Нохb-5), ген Ying Yang 1 (Yy1), ген протеїну, що зв'язує жирні кислоти-7 (FABP-7), ген ацетил-КоА-синтетази 5 (ACSL5), ген тромбоцитарного фактору росту В (PDGF-B), ген SHH, ген кісткового морфогенетичного білка 4 (BMP4), ген SPRY2, сигнальні шляхи Wnt, ген трансформуючого фактору росту В (TGFB) і фактору росту фібробластів 10, 9 і 7 (FGF10, 9, 7) [22, 23]. Існують дані, що при 1 та 3 типах СРАМ мають місце мутації білка KRAS [24]. Генетичні порушення виникають спорадично, хоча наразі обговорюється можливість аутосомно-рецесивного успадкування при СРАМ I типу [20, 24].

Відповідно до розміру кіст, їх походження та гістологічних особливостей будови прийнято виділяти 5 типів захворювання за класифікацією Stocker [8, 20, 21, 24, 25, 26].

Тип 0 зустрічається зрідка, в 1-3 % випадків; являє собою вроджену ацинарну дисплазію з появою мікрокіст (до 0,5 см) та гіпоплазії легень тяжкого ступеня. Стінка кіст вистелена війчастим епітелієм з наявністю келихоподібних клітин та елементів хрящової тканини. Уражаються усі частки легень. Захворювання проявляється тяжким РД від народження, є потенційно летальним. На думку L. P. Dehner et al. (2023), даний тип є проявом аутосомно-рецесивного генетичного порушення з втраченою сигнального шляху в морфогенезі розгалуження дихальних шляхів на рівні трахеї або бронхів [24].

Тип I складає до 70 % усіх випадків; виникає на етапі формування бронхів або бронхіол; характеризується наявністю однієї чи декількох тонкостінних кіст розміром від 2-3-х до 10 см, вистелених миготливим епітелієм, характерним для бронхіол. Великі кісти можуть бути оточені меншими за розміром. Ураження діагностується в межах однієї частки легень. Прогноз при даному типі ураження сприятливий завдяки можливості резекції кісти (частки легень). При зволіканні з оперативним втручанням є ризик трансформації кісти в бронхоальвеолярну карциному.

Тип II складає від 15 до 30 % усіх випадків; кісти виникають в ділянці бронхіол; характеризується наявністю множинних кіст розміром 0,5-2,5 см в діаметрі, що створює губчасту картину легень, та наявністю ділянок ущільнення легеневої тканини. Кісти вистелені кубічним або стовпчастим епітелієм без муцинозних клітин та хрящових структур. До 60 % описаних випадків асоціюється з іншими вадами розвитку (агенезія або дисгенезія нирки, секвестрація легень, аномалії розвитку серця, атрезія стравоходу). Зазвичай уражується одна частка, кісти не малігнізуються.

Тип III складає до 10 % випадків; характеризується переважанням аденоматозної тканини (наявністю об'ємного щільного утворення) та кіст розміром до 1,5 мм в діаметрі, вистелених кубічним епітелієм, які розташовані в усьому об'ємі частки або легень. У межах аденоматозної тканини судини, зазвичай, відсутні. Патологічний процес призводить до збільшення об'єму ураженої частки та стиснення сусідніх часток легень. РД проявляється від народження. В подальшому малігнізація не відбувається.

Тип IV складає 5-15 % випадків; характеризується наявністю тонкостінних кіст діаметром більше 10 см, які походять з ацинарних структур легень, вистелені плоским ацинарно-альвеолярним епітелієм. Зазвичай уражується одна частка легень. Даний тип СРАМ проявляється як РД з народження. Характерним ускладненням перебігу захворювання є пневмоторакс або пневмонія. У подальшому кісти даного типу мають схильність до малігнізації з проявом плевропульмональної бластоми.

Час виникнення клінічних проявів або встановлення діагнозу СРАМ варіює в широких межах, що залежить від типу та об'єму ураження легень. Можливі як пренатальні, так і постнатальні прояви захворювання.

У разі масивного ураження легень ще до народження можливе стиснення нижньої порожнистої вени, що призводить до розвитку водянки плода; протягом вагітності виявляють полігідраміон, оскільки стиснення стравоходу утруднює ковтальні рухи плода; іншим проявом може бути затримка розвитку легень [27].

У більшості дітей захворювання проявляється в ранньому неонатальному періоді як РД різного ступеня тяжкості – від кректання при диханні та тахіпноє з потребою мінімальної респіраторної підтримки до блискавичного розвитку ДН з потребою інтенсивної інвазивної респіраторної підтримки. ДН тяжкого ступеня розвивається внаслідок різних причин, серед яких гіпоплазія легень, легенева гіпертензія, зміщення середостіння, спонтанний пневмоторакс, затримка повітря всередині кісти зі стисненням функціонуючої легеневої тканини або поява плеврального випоту при стисненні судин масивними аденоматозними утвореннями [25, 27, 28]. Тяжкість стану хворого залежить від розміру кіст, об'єму ураженої легеневої тканини, ступеня стиснення прилеглих дихальних шляхів [20, 27].

Якщо у дитини з СРАМ уражена невелика ділянка легеневої тканини і в періоді новонародженості клінічні прояви не відзначалися, діагноз виставляється, зазвичай, після 6 місяця життя, частіше до 2-х років [9, 29]. Ці діти мають схильність до частих респіраторних захворювань у віці старше 1 року, але через рідкість СРАМ лікарі не

завжди беруть до уваги можливість даного діагнозу [29, 30]. У дослідженні М. Luján et al. (2002) показали, що серед 12 пацієнтів з пізньою маніфестацією СРАМ середній вік встановлення діагнозу складав 6,7 років. Наймолодший пацієнт був у віці 6 міс., найстарший – у 23 роки [29]. Обстеження дітей старшого віку та дорослих проводять у зв'язку з рецидивуючими інфекційними захворюваннями органів дихання [8, 27, 29].

УЗД плода є важливим діагностичним методом виявлення та оцінки вроджених вад розвитку легень та у більшості випадків дає можливість встановлювати діагноз СРАМ вже в другому триместрі вагітності [20, 22, 25, 27, 31, 32]. На думку авторів, УЗД дозволяє виявляти у плода як кісти великого діаметру, так і мікрокісти, а також пухлиноподібні утворення з наявністю кіст. Однак за даними Smita Singh et al. (2021), пренатально діагноз СРАМ був встановлений шляхом УЗД у 2-х з 3-х випадків [9]. М. Ottomeyer et al. (2023) описали випадок СРАМ III типу з аденоматозним утворенням розміром 7,5 x 6 x 2,6 см у передчасно народженої дитини з гестаційним віком 28 тижнів, яке не було діагностовано пренатально [28]. Таким чином, пренатальна діагностика не завжди ефективно виявляє СРАМ.

Постнатальна УЗД СРАМ також вважається ефективним засобом діагностики [15, 20]. N. Yousef et al. (2018), M. Quercia et al. (2019) показали, що типові для СРАМ ураження легень (поодинокі великі кістозні ураження, множинні гіпоехогенні утворення та/або ділянки ущільнення легеневої тканини за рахунок аденоматозної мальформації) були легко ідентифіковані за допомогою УЗД та корелювали з результатами КТ [33, 34].

Терміново КТ рекомендовано здійснювати, якщо дитина з пренатально встановленим діагнозом СРАМ має ознаки РД, або на рентгенограмі виявлено масивне ураження легені, множинні кісти, двобічне ураження або пневмоторакс. В інших випадках КТ проводиться у віці 6 міс. [20]. На рентгенограмі або за результатами КТ СРАМ типів I і 4 виглядає як одна або дві великі заповнені повітрям кісти. Тип II проявляється більшою кількістю менших за розміром кіст, що заповнені повітрям, які на рентгенограмі ОГК створюють «пінистий» малюнок ураженої ділянки легеневого поля. Тип III проявляється у вигляді щільної однорідної маси, що зміщує середостіння [20].

Інструментальні дослідження дозволяють візуалізувати кістозні ураження легень, однак, підтвердження діагнозу СРАМ рекомендовано здійснювати шляхом гістопатологічного дослідження [9]. У той же час, в ряді досліджень показано, що КТ після народження дитини залишається «золотим стандартом» діагностики СРАМ (чутливість 86 %, специфічність – 77 %) [22, 32, 35], а її результати мають високу відповідність результатам гістопатологічного дослідження (понад 70 %). Однак при II типі СРАМ ступінь відповідності був нижчим,

оскільки за наявності СРАМ патологічні зміни класифікувалися як інші бронхолегеневі вади [35].

Таким чином, у дитини Г. за даними КТ легень були виявлені зміни, характерні для СРАМ типу II. На відміну від описаних в літературі критеріїв щодо розповсюдженості ураження при II типі СРАМ (зазвичай в межах однієї частки легень), у даної дитини мультикістозні зміни (легеня у вигляді губки (sponge-like appearance) або піниста (bubbling) легеня) виявлені в усіх частках правої легені та у верхній частці лівої легені. Значна поширеність патологічних змін обумовила тяжкість клінічних проявів захворювання. У дитини не виявлено інших аномалій розвитку, які є характерними, але не обов'язковими при II типі СРАМ.

Особливістю перебігу даного випадку є відсутність виявлення діагностичних критеріїв СРАМ не тільки антенатально, але й під час УЗД легень після народження дитини та в ході рентгенологічного дослідження ОГК в динаміці протягом періоду новонародженості. У разі невідповідності ступеня тяжкості ДН результатам інструментальних досліджень у доношених новонароджених не можна виключати СРАМ як причину вентиляційних порушень, легеневої гіпертензії, схильності до виникнення спонтанного пневмотораксу – як це спостерігалось у даної дитини.

При ДН тяжкого ступеня у доношених новонароджених, у разі відсутності верифікації причини за допомогою УЗД та рентгенографії ОГК, слід якомога раніше здійснити КТ грудної клітки з метою виявлення рідкісних причин ДН.

Гістопатологічне дослідження легень дитини Г. відкладене до часу проведення хірургічного втручання – трансплантації легені.

На нашу думку, даний випадок розширює спектр вже відомих клінічних проявів СРАМ у новонароджених, скеровує до відповідного вибору діагностичних заходів та вимагає у нинішніх умовах досконалої безперервної професійної підготовки лікарів та здобувачів вищої освіти з питань надання реанімаційної допомоги дітям та новонародженим [36, 37].

Висновки

1. У дітей з прогресуючою ДН в неонатальному періоді, незважаючи на рідкість патології, слід враховувати можливість вроджених вад розвитку нижнього відділу дихальних шляхів, серед яких провідне місце посідає СРАМ.

2. Відсутність типових ознак СРАМ за результатами ультразвукового та рентгенологічного досліджень не виключає наявності даної патології у новонародженого, та потребує здійснення КТ грудної клітки.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів і власної фінансової зацікавленості при підготовці даної статті.

Література:

- Знаменська ТК, Марушко РВ, Дудіна ОО, Воробйова ОВ, Полянська ЛО. Аналіз інтегральної ефективності медичної допомоги новонародженим в Україні. Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. 2024;14(1):5-11. DOI: <https://doi.org/10.24061/2413-4260.XIV.1.51.2024.1>
- Volosovets OP, Vyhovska OV, Kryvopustov SP, Mozyrska OV, Yemets OV, Volosovets AO, et al. Problems of providing medical care to children of Ukraine as a result of russian aggression. Здоров'я дитини. 2023;18(3):9-13. DOI: <https://doi.org/10.22141/2224-0551.18.3.2023.1578>

3. Mirza A, Martinez M, Kilaikode S. Unusual Cause of Respiratory Distress in a Term Neonate. *Ochsner J*. 2022;22(2):196-8. DOI: <https://doi.org/10.31486/toj.21.0101>
4. Edwards MO, Kotecha SJ, Kotecha S. Respiratory distress of the term newborn infant. *Paediatr Respir Rev*. 2013;14(1):29-36. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2012.02.002>
5. Pandya S, Baser O, Wan GJ, Lovelace B, Potenza J, Pham AT, et al. The Burden of Hypoxic Respiratory Failure in Preterm and Term/Near-term Infants in the United States 2011-2015. *J Health Econ Outcomes Res* [Internet]. 2019 [cited 2024 Jul 2];6(3):130-41. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7299458/> DOI: <https://doi.org/10.36469%2F001c.9682>
6. Hermansen CL, Mahajan A. Newborn Respiratory Distress. *Am Fam Physician*. 2015;92(11):994-1002.
7. Buonocore G, Bracci R, Weindling M, editor. *Neonatology*. Springer, Cham; 2016. 2000p. Tagliabue P, Ciarmoli E. Rare Lung Diseases of Newborns. p.1-16. DOI: https://doi.org/10.1007/978-3-319-18159-2_207-1
8. Radiopaedia.org [Internet]. 2008 [update 2024 Jun 28; cited 2024 Jul 5]. Chapter. Gaillard F, Campos A, Yu Y, et al. Congenital pulmonary airway malformation. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/congenital-pulmonary-airway-malformation?lang=us> DOI: <https://doi.org/10.53347/rID-1156>
9. Singh S, Agarwal K, Suman N. Congenital pulmonary airway malformation of lung: a report of three cases. *Asian archives of pathology* [Internet]. 2021 [cited 2024 Jun 2]. Available from: <https://www.asianarchpath.com/view/205>
10. Volosovets OP, Abaturov AE, Beketova GV, Zabolotko VM, Rudenko NG, Kryvopustov SP, et al. Birth rate, perinatal mortality, and infant mortality in Ukraine: evolution from 1991 to 2021 and current risks. *Child's Health*. 2022;17(7):315-25. DOI: <https://doi.org/10.22141/2224-0551.17.7.2022.1535>
11. Volosovets OP, Kryvopustov SP, Volosovets TM, Abaturov OE, Kryuchko TO. Changes in health status of child population of Ukraine after Chernobyl catastrophe. *Wiadomości Lekarskie*. 2019;72(10):1974-6. DOI: <https://doi.org/10.36740/WLek201910123>
12. Volosovets OP, Kryuchko TO, Veselsky VL, Kryvopustov SP, Volosovets TM, Shatilo VY, et al. Congenital anomalies in children of Ukraine: 25-year monitoring of morbidity and prevalence. *Wiadomości Lekarskie*. 2020;73(10):2193-7. DOI: <https://doi.org/10.36740/WLek202010116>
13. Volosovets OP, Tsemashko SV, Loginova IO, Kryvopustov SP, Shevtsova TI, Ilyin OV, et al. Analysis of birth rate, neonatal morbidity, and mortality during the COVID-19 pandemic and martial law in Ukraine. *Child's Health*. 2023;18(4):249-54. DOI: <https://doi.org/10.22141/2224-0551.18.4.2023.1595>
14. Dzhyvak VG, Protsailo MD, Kucher SV, Ruda MM, Chernets TYu, Mudra UO. Poland syndrome: causes, diagnosis and treatment. *Prospects and innovations of science. Series «Medicine»*. 2024;2:911-28. DOI: [https://doi.org/10.52058/2786-4952-2024-2\(36\)-911-928](https://doi.org/10.52058/2786-4952-2024-2(36)-911-928)
15. Сонографічне обстеження вроджених та набутих захворювань грудної клітки у педіатрії. *RH.UA* [Інтернет]. 2014 [цитовано 2024 Чер 9]. Доступно: <https://rh.ua/statti/sonografichne-obstezhennya-vrodzhenikh-ta-nabutikh-zakhvoryuvan-grudnoji-klitki-u-pediatricji/>
16. Клименко ТМ, Карапетян ОЮ, Кононович МІ. Проблеми та резерви ведення новонароджених дітей з легеневою гіпертензією. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 2020;10(2):58-63. DOI: <https://doi.org/10.24061/2413-4260.X.2.36.2020.7>
17. Van Marter LJ, Hernandez-Diaz S, Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Nonsteroidal antiinflammatory drugs in late pregnancy and persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Pediatrics*. 2013;131(1):79-87. DOI: <https://doi.org/10.1542/peds.2012-0496>
18. Meyers M, Rodrigues N, Ari A. High-frequency oscillatory ventilation: A narrative review. *Can J Respir Ther*. 2019;55:40-6. DOI: <https://doi.org/10.29390/cjrt-2019-004>
19. NMSGG Guidelines. High Frequency Oscillatory Ventilation (HFOV): a guide to the use of HFOV in the neonate. NMSGG [Internet]. [cited 2024 Jun 1]. Available from: <https://www.clinicalguidelines.scot.nhs.uk/nmsgg-guidelines/nmsgg-guidelines/neonatology/high-frequency-oscillatory-ventilation-hfov-a-guide-to-the-use-of-hfov-in-the-neonate/>
20. Stat Pearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2024 [updated 2023 Aug 7; cited 2024 Jul 4]. Mehta PA, Sharma G. Congenital Pulmonary Airway Malformation. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551664/>
21. Karani J, editor. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM)/Pulmonary Airway Malformation (CPAM) Imaging. *Medscape* [Internet]. 2022 [updated 2022 Mar 21; cited 2024 Jul 9]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/407407-overview>
22. Leblanc C, Baron M, Desselas E, Phan MH, Rybak A, Thouvenin G, et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr*. 2017;176:1559-71. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-017-3032-7>
23. Qu Y, Liu D, Jia H, Zhou X. Expression Analysis of ACSL5 and Wnt2B in Human Congenital Pulmonary Airway Malformations. *J Surg Res*. 2018;232:128-36. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jss.2018.06.023>
24. Dehner LP, Schultz KAP, Hill DA. Congenital Pulmonary Airway Malformations With a Reconsideration and Current Perspective on the Stocker Classification. *Pediatr Dev Pathol*. DOI: <https://doi.org/10.1177/10935266221146823>
25. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology*. 2016;110(2):101-15. DOI: <https://doi.org/10.1159/000440894>
26. Stocker JT. Cystic lung disease in infants and children. *Fetal Pediatr Pathol*. 2009;28(4):155-84. DOI: <https://doi.org/10.1080/15513810902984095>
27. Stone AE. Cystic Adenomatoid Malformation. *Medscape* [Internet]. 2021 [update 2021 Jan 8; cited 2024 Jul 2]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1001488-overview#a5>
28. Ottomeyer M, Huddleston C, Berkovich RM, Brink DS, Koenig JM, Sobush KT. Early resection of a rare congenital pulmonary airway malformation causing severe progressive respiratory distress in a preterm neonate: a case report and review of the literature. *BMC Pediatr*. 2023;23(1):238. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12887-023-04049-3>
29. Luján M, Bosque M, Mirapeix RM, Marco MT, Asensio O, Domingo C. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up*. *Respiration*. 2002;69(2):148-54. DOI: <https://doi.org/10.1159/000056318>
30. Maneenil G, Ruangnapa K, Thatrimontrichai A, Janjindamai W, Dissaneevate S, Anantaseree W, et al. Clinical presentation and outcome in congenital pulmonary malformation: 25 year retrospective study in Thailand. *Pediatrics International*. 2019;61(8):812-6. DOI: <https://doi.org/10.1111/ped.13934>

31. Grewal DS, Singh AK. Congenital cystic adenomatoid malformation: Antenatal ultrasonography features. *Med J Armed Forces India*. 2018;74(2):177-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.mjafi.2017.03.006>
32. Mon RA, Johnson KN, Ladino-Torres M, Heider A, Mychaliska GB, Treadwell MC, et al. Diagnostic accuracy of imaging studies in congenital lung malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019;104(4): F372-7. DOI: <https://doi.org/10.1136/archdischild-2018-314979>
33. Yousef N, Mokhtari M, Durand P, Raimondi F, Migliaro F, Letourneau A, et al. Lung Ultrasound Findings in Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Am J Perinatol*. 2018;35(12):1222-7. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1645861>
34. Quercia M, Panza R, Calderoni G, Di Mauro A, Laforgia N. Lung Ultrasound: A New Tool in the Management of Congenital Lung Malformation. *Am J Perinatol*. 2019;36(S02): S99-105. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-0039-1692131>
35. Kyncl M, Koci M, Ptackova L, Hornofova L, Ondrej F, Snajdauf J, et al. Congenital bronchopulmonary malformation: CT histopathological correlation. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2016;160(4):533-7. DOI: <https://doi.org/10.5507/bp.2016.051>
36. Волосовець ОП, Науменко ОМ, Цимбалюк РС, Кривоустов СП, Грищенко НВ, Мозирська ОВ, та ін. Досвід підготовки та атестації з педіатричних дисциплін здобувачів освіти за спеціальністю 222 «Медицина». *Здоров'я дитини*. 2023;18(6):446-52. DOI: <https://doi.org/10.22141/2224-0551.18.6.2023.1632>
37. Volosovets OP, Lurin IA, Naumenko OM, Volosovets AO, Kryvopustov SP. Current challenges for the health care system due to the lack of medical staff and the continuous professional development of doctors. *Wiadomości Lekarskie*. 2022;75(5p1):1135-8. DOI: <https://doi.org/10.36740/WLek202205115>

CONGENITAL PULMONARY AIRWAY MALFORMATION IN A NEWBORN: A CASE REPORT

I. Loginova, O. Chernii

**Bogomolets National Medical University
(Kyiv, Ukraine)**

Summary.

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) is one of the many causes of respiratory distress, generally occurring in about 7 % of infants in the early neonatal period. This article describes a clinical case of CPAM in a neonate who presented with signs of severe respiratory failure from the first hours of life. The repeated occurrence of pneumothorax, development of pneumonia and hypoxic-ischemic damage of the central nervous system complicated the course of the disease in this child during the neonatal period. The clinical features of the course of the disease and their correlation with the results of laboratory and instrumental studies are analyzed. The results of dynamic radiography of the thoracic organs and spiral computed tomography (CT) of the lungs are presented.

The presented clinical case shows that congenital lung pathology, namely malformation of the pulmonary airways, may be an unrecognized cause of respiratory distress in the neonatal period for a long time. The presented case report shows that congenital lung pathology, especially CPAM, in neonates may be an unrecognized cause of respiratory distress for a long time. In order to diagnose this disease promptly, a comprehensive evaluation of the child should include not only a chest x-ray, which is not always informative in the early stages, but also a CT scan of the lungs. Optimizing the choice of diagnostic measures contributes to increasing the effectiveness of treatment, including surgical treatment, and preventing the development of possible complications, improves the prognosis for life and health of children with the specified pathology.

Keywords: respiratory distress; congenital pulmonary airway malformation; diagnostics; newborns.

Контактна інформація

Логінова Ірина Олександрівна – к.мед.н., доцент, доцент кафедри педіатрії № 2 Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (м. Київ, Україна).

e-mail: docirinaloginova@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-9903-7011>

Web of Science Researcher ID: AAZ-5247-2021

https://www.webofscience.com/wos/author/record/2380636

Scopus Author ID: 58099895800

https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=58099895800

Черній Олена Федорівна – к.мед.н., доцент, доцент кафедри педіатрії № 2 Національного медичного університету імені О. О. Богомольця (м. Київ, Україна).

e-mail: olena.chernii@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2034-2115>

Web of Science Researcher ID: ABQ-2949-2022 <https://www.webofscience.com/wos/author/record/2688486>

Scopus Author ID: 57549270900

https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=57549270900

Contact information

Irina Loginova – PhD, Associate Professor; Associate professor of the Department of Pediatrics No. 2, Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine).

e-mail: docirinaloginova@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-9903-7011>

Web of Science Researcher ID: AAZ-5247-2021

https://www.webofscience.com/wos/author/record/2380636

Scopus Author ID: 58099895800

https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=58099895800

Olena Chernii – PhD, Associate Professor; Associate professor of the Department of Pediatrics No. 2, Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine).

e-mail: olena.chernii@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2034-2115>

Web of Science Researcher ID: ABQ-2949-2022 <https://www.webofscience.com/wos/author/record/2688486>

Scopus Author ID: 57549270900

https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=57549270900

Надійшло до редакції 27.07.2024 р.
Підписано до друку 20.09.2024 р.

