

Редкий случай пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи в сочетании с легочным секвестром у плода (обзор литературы и собственное наблюдение)

К.В. Костюков, В.Н. Демидов, Н.В. Машинец, А.И. Гус

ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

Представлены обзор литературы и собственное наблюдение успешной ультразвуковой диагностики сочетания врожденной левосторонней диафрагмальной грыжи с легочным секвестром в 33 нед беременности. Описаны эхографические признаки данной патологии. Указывается, что прогноз для новорожденных при наличии данного порока является сомнительным. Отмечается, что в ряде случаев секвестр легкого может являться барьером для смещения органов брюшной полости в случае дефекта диафрагмы.

Ключевые слова: пренатальная ультразвуковая диагностика, врожденная диафрагмальная грыжа, секвестр легкого.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденная диафрагмальная грыжа представляет собой порок развития, возникающий вследствие недоразвития или несостоятельности диафрагмы, что приводит к смещению органов брюшной полости в грудную клетку [1, 2]. Частота встречаемости данной патологии варьирует от 1 : 2 000 до 1 : 5 000 новорожденных [3–6]. Установлено, что диафрагмальная грыжа плода в 60% случаев является изолированным пороком. В 40% случаев она сочетается с аномалиями развития других органов и систем плода [3, 7, 8]. К наиболее значимым из них относятся врожденные пороки сердца (20%), центральной нервной (10%) и мочевыделительной (10%) систем. В 10–12% случаев диафрагмальная грыжа явля-

К.В. Костюков – к.м.н., врач ультразвуковой диагностики отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. В.Н. Демидов – д.м.н., профессор, главный научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. Н.В. Машинец – к.м.н., старший научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. А.И. Гус – д.м.н., профессор, руководитель отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики ФГБУ “Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва.

Контактная информация: 117997 г. Москва, ул. Академика Опарина, д. 4, ФГБУ НЦАГиП им. академика В.И. Кулакова, отделение ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики. Машинец Наталья Валериевна. Тел.: (495) 438-25-29. E-mail: natashamashinets@yandex.ru

ется составной частью различных наследственных синдромов. Частота хромосомной патологии (трисомия 21, 18, 13) варьирует в пределах 4–34% [1, 2, 9, 10].

Вплоть до настоящего времени выживаемость новорожденных с этим пороком остается низкой: при изолированном дефекте диафрагмы варьирует в пределах 50–70% [3–5], при наличии структурной патологии не превышает 15% [9]. Основной причиной смерти новорожденных является гипоплазия легких [1–6].

В зависимости от локализации дефекта диафрагмы выделяют левосторонние (80–84%), правосторонние (13–20%) и двусторонние (1–2%) грыжи [1–3, 7].

К основным эхографическим признакам данной патологии относятся сдавление и смещение сердца в противоположную дефекту диафрагмы сторону в сочетании с появлением в грудной клетке анэхогенных образований (желудка и петель тонкого кишечника), в некоторых случаях – печени и селезенки [2, 4].

Легочная секвестрация – редкий порок развития, при котором аномально развитая легочная паренхима отделяется от неизмененного легкого. Секвестр не связан с воздухоносными путями, кровоснабжение его осуществляется изолированным сосудом, отходящим от аорты. В зависимости от локализации выделяют интралобарную (90%) и экстралобарную (10%) формы. При интралобарном варианте порока патологический процесс локализуется в паренхиме легкого, преимущественно в его нижней доле. Экстралобарный секвестр располагается вне легочной паренхимы, за пределами висцеральной плевры [2].

Легочная секвестрация относится к редким порокам развития, его популяционная частота точно не установлена [2, 11]. Сочетанные аномалии развития при этом пороке встречаются в 10% случаев, причем 60% из них сочетаются с экстралобарной секвестрацией [2, 11]. По данным P. Laje et al. [11], B. Savic et al. [12], наиболее часто встречаются врожденная диафрагмальная грыжа (28%), другие пороки развития легких (10%), пороки сердца (8%). Прогноз жизни при данной патологии в целом благоприятный. По данным M.R. Harrison [13], P. Savoretto et al. [14], S. Illanes et al. [15], у 40–60% плодов отмечается уменьшение

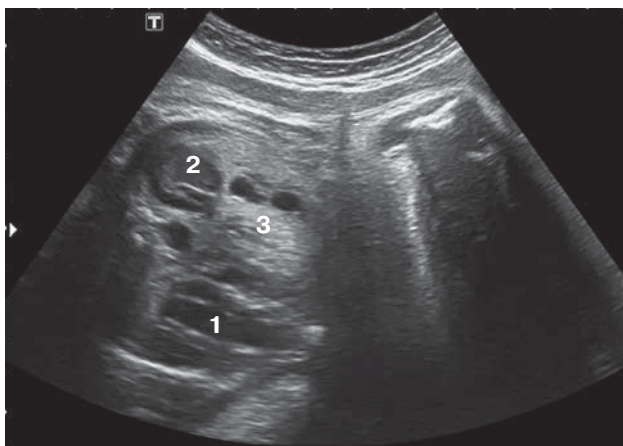
размера секвестра к моменту родов, что может являться следствием тромбоза питающего сосуда.

Дородовая диагностика секвестра основывается на выявлении в легком или вне его участка повышенной эхогенности с четкими контурами и однородной структурой. Подтвердить диагноз позволяет обнаружение отдельного питающего кровеносного сосуда при использовании доплерографии, однако это возможно не во всех случаях [2, 16].

В литературе приводятся лишь единичные наблюдения пренатальной диагностики сочетания врожденной диафрагмальной грыжи и легочной секвестрации у плода, в связи с чем прогноз выживаемости у таких плодов остается дискуссионным вопросом. T. Luet'ic et al. [17] сообщили о наиболее ранней (18–19 нед) диагностике сочетания этих аномалий. Учитывая внутригрудное расположение печени и выраженную гипоплазию легких, беременность закончилась прерыванием в 22 нед гестации.

Проведенный E.J. Grethel et al. [18] ретроспективный анализ диагностированных как внутриутробно, так и после рождения случаев сочетания диафрагмальной грыжи с легочной секвестрацией за 10-летний период позволил установить, что из 16 зарегистрированных наблюдений в 12 случаях беременность закончилась родами. Выживаемость новорожденных составила 50%. Эти авторы пришли к заключению, что внутригрудное расположение печени и низкая величина легочно-головного соотношения обуславливают высокий уровень летальности, однако в 2 наблюдениях новорожденные при наличии такой патологии выжили.

Интересным, на наш взгляд, является сообщение M.Y. Lee et al. [19], в котором приводится описание двух наблюдений постнатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи в сочетании с экстралобарным легочным секвестром, установленным внутриутробно. Сообщается, что антенатально признаки смещения органов брюшной полости отсутствовали, несмотря на наличие дефекта диафрагмы. После рождения у детей дыхательных нарушений не отмечено. Диагноз “диафрагмальная грыжа” в первом случае был поставлен через несколько часов после рождения, во втором – через 2 мес. Авторы полагают, что



Эхограмма. Беременность 33 нед. Врожденная левосторонняя диафрагмальная грыжа плода в сочетании с легочным секвестром. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне грудной клетки. 1 – сердце, 2 – петли тонкого кишечника, 3 – левое легкое.

в обоих наблюдениях легочная секвестрация оказывала защитное воздействие, являлась барьером для грыжевого вхождения органов брюшной полости в грудную клетку. Однако в первом случае размер секвестра был меньше, чем дефект диафрагмы, и изменение внутрибрюшного давления после родов способствовало смещению органов брюшной полости. Во втором случае размер секвестра был достаточно большим, однако его последующее уменьшение привело к развитию симптомов диафрагмальной грыжи.

Учитывая редкость сочетания врожденной диафрагмальной грыжи и легочной секвестрации у плода, мы решили представить собственное наблюдение.

Беременная Т., 30 лет, направлена в ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации в 33 нед беременности с подозрением на врожденную левостороннюю диафрагмальную грыжу плода. Акушерско-гинекологический анамнез без особенностей. Настоящая беременность первая, наступила самопроизвольно. Беременная состояла на учете в женской консультации с 12 нед.

Ультразвуковое исследование осуществляли при помощи приборов Alpha 10 (Hitachi Aloka, Япония) и Aplio XG (Toshiba, Япония) с использованием трансабдоминального сканирования конвексными датчиками.

При проведении эхографии был обнаружен один живой плод мужского пола в головном предлежании. Фетометрические данные: бипариетальный размер – 8,1 см, лобно-затылочный размер – 10,7 см, межполушарный размер мозжечка – 4,0 см, средний диаметр живота – 8,6 см, средний поперечный диаметр сердца – 3,4 см, длина бедренной кости – 6,0 см, длина плечевой кости – 5,2 см, длина большеберцовой кости – 5,2 см, длина стопы – 7,0 см, длина носовой кости – 0,9 см. Данные фетометрии показали, что срок беременности составил 32 нед 4 дня, масса плода – 1 997 г, рост – 39 см. Плацента локализовалась на задней и левой боковой стенках матки, ее толщина составляла 3,5 см. Патологии со стороны плаценты и пуповины обнаружено не было. Имелось нормальное количество околоплодных вод.

При сканировании грудной полости плода отмечалось смещение сердца вправо, в левой половине грудной клетки визуализировались верхняя половина желудка, селезенка и петли тонкой кишки. Нижняя доля левого легкого была повышенной эхогенности, размеры $2,7 \times 2,5 \times 3,0$ см, в структуре кисты диаметром от 0,2 до 0,8 см (рисунок). Было высказано предположение о сочетании врожденной левосторонней диафрагмальной грыжи с кистозным аденоматозом или секвестром левого легкого. При проведении доплерографии обнаружить отдельный питающий сосуд не удалось.

Других отклонений от нормы у плода не выявлено. Данные автоматизированной антенатальной кардиотокографии и доплерографии в пределах нормы.

Самопроизвольные роды произошли в срок. Родился доношенный мальчик массой 3 320 г и ростом 50 см. Оценка по шкале Апгар 5/6 баллов. Интубация новорожденного произведена на 1-й минуте, начата искусственная вентиляция легких. Для обследования и предоперационной подготовки ребенок поступил в отделение хирургии новорожденных.

На 3-и сутки жизни выполнено оперативное вмешательство. Торакоскопическое удаление экстралобарного секвестра легочной ткани слева. Осуществлена торакоскопическая гофрирующая пластика левого купола диафрагмы.

Во время операции в левой плевральной полости обнаружен экстралобарный секвестр, покрытый отдельным листком висцеральной плевры, который был удален. Ревизия левого купола диафрагмы показала, что в данном случае имела место истинная диафрагмальная

грыжа. В задне-латеральной окологреберной части нормально сформированной диафрагмы выявлен дефект, через который в плевральную полость пролабировали желудок, селезенка и петли кишечника, покрытые истонченными мышцами диафрагмы. Находящиеся в грудной полости органы погружены в место их обычного расположения, выполнена гофрирующая пластика левого купола диафрагмы.

В послеоперационном периоде состояние ребенка было стабильным, с 8-х суток после операции он находился на самостоятельном дыхании, без дотации кислорода.

Учитывая выявленную после рождения пароксизмальную тахикардию, на 20-е сутки жизни (17-е после операции) ребенок в стабильном состоянии средней тяжести был переведен для долечивания в детскую больницу.

Врожденная диафрагмальная грыжа и легочная секвестрация являются редкими пороками развития плода. Сочетание этих двух аномалий встречается лишь в единичных случаях. Данные литературы свидетельствуют о том, что на экстралобарную локализацию секвестра приходится только 10% от общего числа этой патологии развития [2, 11]. Сочетанные аномалии при легочной секвестрации выявляются в 10% случаев, из которых наиболее часто встречается врожденная диафрагмальная грыжа (28%) [11, 12].

Основными эхографическими признаками сочетания обеих аномалий в приведенном нами наблюдении являлись: смещение сердца вправо, визуализация в левой половине грудной клетки петель кишечника, желудка, селезенки, а также наличие гиперэхогенного участка легочной ткани с множеством кистозных включений.

Принято считать, что сопутствующие аномалии развития при диафрагмальной грыже значительно ухудшают прогноз выживаемости, в целом прогноз жизни для новорожденных является сомнительным, выживаемость их, по данным литературы, не превышает 50% [3–5]. Однако опубликованные в литературе данные позволяют предположить, что в ряде случаев секвестр легкого может являться барьером для смещения органов брюшной полости в грудную клетку в случае дефекта диафрагмы и, следовательно, улучшать прогноз [19]. Таким образом, эхография позволяет не только

диагностировать у плода такое редкое сочетание врожденных пороков, как диафрагмальная грыжа и легочная секвестрация, но и более точно определять прогноз жизни для новорожденного.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Пороки развития диафрагмы // Неонатальная хирургия / Под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераськина. М.: Династия, 2011. С. 332–358.
2. Юдина Е.В. Легкие // Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева. М.: Реальное время, 2005. С. 341–368.
3. Done E., Gucciardo L., van Mieghem T.V. et al. Prenatal diagnosis, prediction of outcome and in utero therapy of isolated congenital diaphragmatic hernia // Prenat. Diagn. 2008. V. 28. No. 7. P. 581–591.
4. Gucciardo L., Deprest J., Done E. et al. Prediction of outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia and its consequences for fetal therapy // Best Pract. Res. Clin. Obstet. Gynaecol. 2008. V. 22. No. 1. P. 123–138.
5. Gallot D., Boda C., Ughetto S. et al. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2007. V. 29. No. 3. P. 276–283.
6. Langham M.R. Jr., Kays D.W., Ledbetter D.J. et al. Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome // Clin. Perinatol. 1996. V. 23. No. 4. P. 671–688.
7. Некрасова Е.С. Пренатальная ультразвуковая диагностика и тактика ведения беременности при диафрагмальной грыже плода // Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2011. № 2. С. 47–56.
8. Ruano R., Javadian P., Kailin J.A. et al. Congenital heart anomaly in newborns with congenital diaphragmatic hernia: a single-center experience // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2015. V. 45. No. 6. P. 683–688.
9. Enns G.M., Cox V.A., Goldstein R.B. et al. Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations, and chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review // Am. J. Med. Genet. 1998. V. 79. No. 3. P. 215–225.
10. Pober B.R. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH // Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet. 2007. V. 145C. No. 2. P. 158–171.
11. Laje P., Liechty K.W. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions // Prenat. Diagn. 2008. V. 28. No. 7. P. 612–618.
12. Savic B., Birtel F., Tholen W. et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases // Thorax. 1979. V. 34. No. 1. P. 96–101.
13. The Unborn Patient: the Art and Science of Fetal Therapy / Ed. by M.R. Harrison. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2001. 709 p.

14. Cavoretto P., Molina F., Poggi S. et al. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008. V. 32. No. 6. P. 769–783.
15. Illanes S., Hunter A., Evans M. et al. Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 26. No. 2. P. 145–149.
16. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C. et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using three-dimensional power Doppler ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. No. 2. P. 128–133.
17. Luet'ic T., Crombleholme T.M., Semple J.P., D'Alton M. Early prenatal diagnosis of bronchopulmonary sequestration with associated diaphragmatic hernia // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. No. 7. P. 533–535.
18. Grethel E.J., Farrell J., Ball R.H. et al. Does congenital diaphragmatic hernia associated with bronchopulmonary sequestration portend a better prognosis? // *Fetal Diagn. Ther.* 2008. V. 23. No. 4. P. 250–253.
19. Lee M.Y., Won H.S., Shim J.Y. et al. Protective effect of fetal pulmonary sequestration in two cases of postnatal manifestation of congenital diaphragmatic hernia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2012. V. 39. No. 6. P. 719–722.

Prenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia Combined with Pulmonary Sequestration (Literature Review and Case Report)

K.V. Kostukov, V.N. Demidov, N.V. Mashinets, A.I. Gus

Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow

K.V. Kostukov – M.D., Ph.D., Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow. V.N. Demidov – M.D., Ph.D., Professor, Chief Researcher, Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow. N.V. Mashinets – M.D., Ph.D., Senior Researcher, Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow. A.I. Gus – M.D., Ph.D., Professor, Head of Ultrasound and Functional Diagnostics Department, Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow.

The case of congenital diaphragmatic hernia combined with pulmonary sequestration diagnosed on prenatal ultrasound (33 weeks' gestation) was described. Ultrasound signs were analyzed. Sometimes pulmonary sequestration can play a role of protector, preventing herniation of abdominal organs. Literature review was also presented.

Key words: *prenatal ultrasound, congenital diaphragmatic hernia, pulmonary sequestration.*