ПРЕ- И ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

© Кульпанович Анна Ивановна, Ершова-Павлова Алла Аркадьевна, Прибушеня Оксана Владимировна, Наумчик Ирина Всеволодовна

Государственное Учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя». 220053, Республика Беларусь, г. Минск, ул. Орловская, д. 66. E-mail: kulpanovich_a@mail.ru

Ключевые слова: врожденные пороки развития легких; кистозно-аденоматозный порок развития легких; легочная секвестрация; гипоплазия легких.

Введение. Врожденные пороки развития легких (ВПРЛ) вносят существенный вклад в показатели младенческой и ранней детской заболеваемости, детской инвалидности и смертности.

Цель исследования. Оценить спектр, структуру и возможности пре- и постнатальной диагностики ВПРЛ в Республике Беларусь.

Материалы и методы. Объектом исследования были 195 случаев ВПРЛ, выявленных у плодов 1 и 2 триместров в рамках пренатального ультразвукового скрининга беременных, за период 2008–2017 гг. по данным архива РНПЦ «Мать и дитя» и текущим наблюдениям. В случаях прерывания беременности по медико-генетическим показаниям с некурабельными формами пороков у плода с целью верификации пренатально установленных диагнозов проводилось патоморфологическое исследование. Постнатально для подтверждения или уточнения диагноза ВПРЛ детям выполнялась рентгенография и компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки.

Результаты. При анализе спектра 195 случаев ВПРЛ, выявленных у плодов 1 и 2 триместров за период 2008–2017 гг., показано, что наиболее часто встречающимися нозологическими формами были кистозно-аденоматозный порок развития легких (КАПРЛ) I, II, III типов, экстралобарный и интралобарный тип легочной секвестрации (ЛС), гипоплазия легких (ГЛ), аплазия, агенезия легкого, бронхогенная киста. Преимущественным сроком пренатального выявления пороков являлся 2 триместр беременности, в среднем 20 недель 4 дня. Структура выявленных 148 случаев (75,9%) КАПРЛ была представлена в 142 случаях (95,9%) изолированным пороком, в 6 (4,1%) — в составе МВПР и в сочетании с ЛС. ЛС была обнаружена в 38 случаях (19,5%): 33 (86,8%) — изолированный порок, 2 (5,3%) — в составе МВПР, 3 (7,9%) — в сочетании с КАПРЛ. ГЛ была наименее часто встречающейся формой ВПРЛ и установлена в 10 случаях (5,1%): 6 случаев (60,0%) — изолированный порок, 4 (40,0%) — в составе МВПР. У 1 плода (0,5%) наблюдалась бронхогенная киста и у 1 (0,5%) — агенезия правого легкого.

Анализ исходов 195 беременностей плодом с ВПРЛ показал, что живорождением завершилась 122 беременность (62,5%), 2 (1,0%) — спонтанным абортом, 71 (36,4%) были прерваны по генетическим показаниям во 2 триместре. Наиболее частым диагнозом, обусловливающим необходимость прервать беременность, являлся КАПРЛ — 62 случая (84,9%). Среди изолированных форм превалировал КАПРЛ III типа — 34 случая (54,8%), в составе МВПР — 3 случая (4,1%). Во всех случаях прерывания беременности плодом с ВПРЛ пренатальный и патологоанатомический диагноз совпадали.

В группе из 195 беременных с пренатально установленным диагнозом ВПРЛ у плода родился живым 121 ребенок (62,1%). Срочные роды в сроке 37–41 недель составили 111 случаев (91,7%), ранние преждевременные и преждевременные роды — 10 случаев (8,3%). Из 121 родившихся живыми детей 8 (6,6%) умерли в возрасте до 5 лет (5 случаев изолированной некурабельной первичной гипоплазии легких, 3 случая КАПРЛ). Для верификации диагноза всем 113 выжившим детям с пренатально установленным диагнозом ВПРЛ постнатально в сроке до 3 суток было проведено рентгенография органов грудной клетки. Диагноз ВПРЛ был подтвержден в 12 случаях (10,6%). 70 детям для уточнения или подтверждения диагноза проведена КТ органов грудной клетки. Диагноз ВПРЛ был подтвержден в 54 случаях (77,1%). Спектр пороков составил: 26 случаев КАПРЛ, 11 — эмфизема легких, 8 — интралобарный тип ЛС, 4 — экстралобарный тип ЛС, 1 — врожденный ателектаз нижней доли правого легкого, 1 — агенезия бронха, 1 — ГЛ, 1 — единичная киста легкого,

1 — бронхогенная киста легкого. Хирургическое лечение ВПРЛ было проведено 8 детям. Из числа ВПРЛ, подтвержденных при КТ, у 39 детей в анамнезе отмечались однократные острые или рецидивирующие обструктивные бронхиты в возрасте до 1 года, из них 28 детей переболели однократно внебольничной пневмонией.

Заключение. Сравнительный анализ структуры и спектра пренатально выявляемых нозологических форм ВПРЛ в Республике Беларусь показал, что наиболее часто встречающимися пороками являлись КАПРЛ (75,9%) и ЛС (19,5%), преимущественно изолированные формы. Остальные ВПРЛ встречались в единичных случаях. Для уточнения пренатально установленного диагноза и тактики дальнейшего наблюдения пациентов с ВПРЛ показано постнатальное проведение КТ органов грудной клетки, что значительно эффективнее по сравнению с рентгенографическим обследованием.