

© Коллектив авторов, 2018  
УДК 616.24-007.62-053.3-07-089  
DOI: 10.24884/0042-4625-2018-177-5-86-88

С. А. Караваева<sup>1</sup>, А. В. Подкаменев<sup>2</sup>, Т. В. Патрикеева<sup>3</sup>, М. М. Алешугин<sup>3</sup>,  
М. В. Голубева<sup>3</sup>, А. Г. Ли<sup>2</sup>, Р. А. Ти<sup>2</sup>, Д. А. Малек<sup>2</sup>, А. И. Тацилкин<sup>2</sup>,  
О. А. Мурашова<sup>2</sup>

## ДОБАВОЧНОЕ ЛЕГКОЕ – РЕДКИЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup> Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская городская больница № 1», Санкт-Петербург, Россия

Добавочное легкое является очень редким пороком развития. Течение в раннем возрасте чаще бессимптомное, но иногда добавочное легкое может иметь опасные для жизни клинические проявления. В этих случаях показано раннее хирургическое лечение. Описаны собственные клинические случаи с гистологической верификацией диагноза «Добавочное легкое», сроки и алгоритм постнатального лучевого обследования, метод лечения.

**Ключевые слова:** врожденные пороки легких, добавочное (третье) легкое

S. A. Karavaeva<sup>1</sup>, A. V. Podkamenev<sup>2</sup>, T. V. Patrikeeva<sup>3</sup>, M. M. Aleshugin<sup>3</sup>, M. V. Golubeva<sup>3</sup>, A. G. Li<sup>2</sup>, R. A. Ti<sup>2</sup>,  
D. A. Malekov<sup>2</sup>, A. I. Tashchilkin<sup>2</sup>, O. A. Murashova<sup>2</sup>

### Additional lung – a rare malformation

<sup>1</sup> Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov», of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia, St. Petersburg;

<sup>2</sup> Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Saint-Petersburg State Pediatric Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia, St. Petersburg; <sup>3</sup> Saint-Petersburg State Budgetary Institution of Healthcare «Children City Hospital № 1», Russia, St. Petersburg

Additional lung is an extremely rare malformation. At an early age the course is often asymptomatic, but sometimes the additional lung may lead to life-threatening clinical manifestations. In these cases, early surgical treatment is required. We describe our own clinical cases with histological verification of the diagnosis of «Additional lung», the timing and algorithm of postnatal radiation examination, the method of treatment.

**Keywords:** congenital lung malformations, additional (third) lung

Врожденные пороки развития трахеобронхиального дерева, легких и средостения составляют 4,6 % всех врожденных аномалий и являются относительно новой и актуальной проблемой детской хирургии [1]. В Федеральном регистре врожденных пороков развития Российской Федерации добавочное легкое относится к очень редким аномалиям – менее 1 на 100 000 родившихся [2]. Этот порок формируется в ранней эмбриональной фазе – между 3-й и 6-й неделями беременности, когда, наряду с нормально сформировавшимися легкими, в плевральной полости, средостении, толще диафрагмы и даже брюшной полости располагается дополнительная, обычно имеющая небольшие размеры легочная формация, бронх которой отходит от трахеи или долевых бронхов основного легкого. Согласно клинической классификации пороков развития легких Н. В. Путова и Г. Б. Федосеева (1984), добавочное легкое относится ко II классу пороков бронхолегочной системы, связанных с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований. В доступных нам публикациях, как отечественных, так и иностранных, мы нашли лишь отдельные упоминания об этой аномалии. В 2015

и 2018 г. в наших клиниках находились 2 ребенка с этим редким пороком.

В марте 2015 г. в родильном отделении Перинатального центра Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета родился мальчик М. Ребенок от 4-й беременности, протекавшей на фоне рецидивирующего кольпита и многоводия. По данным ультразвукового исследования (УЗИ), в 22 недели у плода заподозрена атрезия пищевода. Роды 3-и, на 37-й неделе беременности, путем кесарева сечения в связи с нарастающим многоводием. Масса тела при рождении – 2590 г, длина тела – 49 см, оценка по шкале Апгар – 7/7 баллов. Состояние ребенка при рождении тяжелое за счет нарастающей дыхательной недостаточности. Отмечалось обильное пенистое отделяемое изо рта, однако зонд прошел в желудок, что позволило исключить атрезию пищевода. Состояние ребенка удалось стабилизировать и провести обследование. При прямой ларингоскопии была обнаружена киста вестибулярного отдела гортани, которая удалена эндоларингеально методом марсупиализации на 23-и сутки жизни. Однако клиническая картина обструкции дыхательных путей сохранялась. В возрасте 38 суток выполнена ларинготрахеоскопия – просвет гортани восстановился, но был обнаружен трахеальный бронх, отходящий от мембранозной части трахеи. Из просвета трахеального бронха выделялся слизисто-гнойный секрет. Магнитно-резонансная томография (МРТ) области шеи и органов груди позволила диагностировать аномалию строения правого легкого – участок легочной паренхимы в верхних отделах правой плевральной полости с

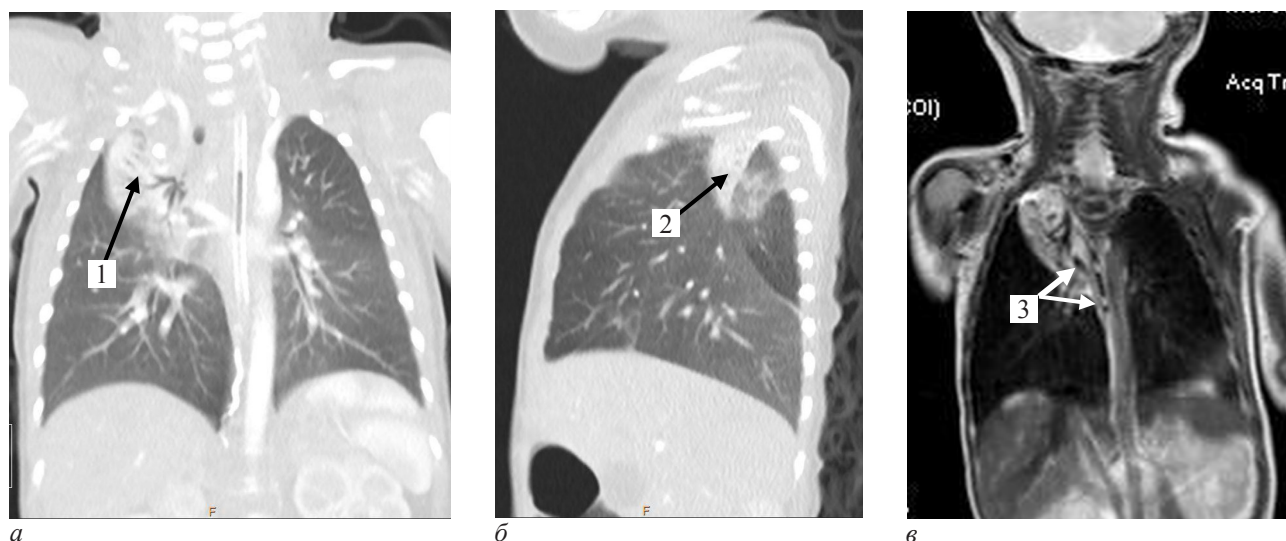


Рис. 1. МРТ груди. Аномальный участок легочной ткани в верхних отделах правой плевральной полости (1, 2) с aberrантным кровоснабжением (3):

а – прямая проекция; б – боковая проекция; в – томограмма

абerrантным кровоснабжением и трахеальный бронх, идущий от шейного отдела трахеи вниз к предполагаемому секвестру (рис. 1).

После предоперационной подготовки, направленной на санацию очага инфекции, была выполнена операция – ревизия правой плевральной полости, удаление добавочного легкого и трахеального бронха (58-е сутки жизни). Обнаружено, что правое легкое обычной структуры, представлено тремя долями, хорошо вентилируется. Над верхней долей обнаружена изолированная плевральная полость размером 6×5 см, содержащая фрагмент легкого, представленный тремя долями с выраженными междолевыми перегородками, вентилирующийся бронхом диаметром около 5 мм и идущим со стороны средостения. Кровоснабжение осуществлялось из правой подключичной артерии стволом длиной около 2 см и диаметром до 4 мм. Таким образом, диагностирован редкий порок развития бронхолегочной системы – добавочное легкое справа. Заднемедиальная часть добавочного легкого была распластана на верхней полой вене, мобилизована, лигированы питающие артериальные сосуды и дренирующие вены. Трахеальный бронх выделен до стенки трахеи, отсечен, дефект стенки трахеи диаметром около 6 мм зашит обвивным швом нитью викрил 5/0. Добавочное легкое удалено. Послеоперационный диагноз: «Комбинированный порок развития бронхолегочной системы: добавочное легкое справа, трахеальный бронх. Киста вестибулярного отдела гортани. Состояние после эндоларингеального удаления кисты».

Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение оториноларинголога и детского хирурга в возрасте 3 месяца. В настоящее время продолжается наблюдение за малышом. Жалоб у мамы нет, мальчик растет и развивается нормально. Таким образом, мультидисциплинарный подход в диагностике сложного, комбинированного порока гортани и бронхолегочной системы, а также рациональная тактика хирургического лечения позволили выходить этого трудного пациента. Публикация клинического случая сделана с разрешения законных представителей ребенка (родителей).

Второе наше наблюдение также касается ребенка с добавочным легким, у которого образование в правой плевральной полости было выявлено антенатально. Девочка Х. родилась от нормально протекавшей беременности. На 32-й неделе гестации, по данным УЗИ, в правой плевральной полости плода был

обнаружен фрагмент легочной ткани неправильной формы до 4 см в диаметре повышенной эхоплотности, находившийся вблизи от верхней доли правого легкого. Ребенок родился в срок с массой тела 3600 г, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. С рождения состояние удовлетворительное. На 5-е сутки жизни девочка выписана домой. От перевода в хирургический стационар родители отказались. В возрасте 3 месяцев у ребенка на фоне беспокойства появились одышка, умеренный цианоз кожи, что послужило поводом для госпитализации ребенка в Детскую городскую больницу № 1 Санкт-Петербурга. Обследована, были выполнены рентгенограмма груди и мультиспиральная компьютерная томография грудной полости в режиме ангиографии: выявлено, что в верхних отделах правой плевральной полости определяется образование неправильной формы с неровными контурами размером до 5 см в диаметре. Оно имело неоднородную плотность, в сосудистом режиме накапливало контрастирующее вещество, питающие сосуды шли от правого легочного ствола, венозный отток осуществлялся в верхнюю полую и непарную вены. Трахея деформирована на уровне образования. Заподозрена экстралобарная секвестрация (рис. 2).

Учитывая клинические эквиваленты порока, девочку решено прооперировать. В верхнем отделе заднего средостения выявлено патологическое образование размером 6,0×3,5 см, напоминающее гипоплазированное добавочное легкое, состоящее из 3 долей. Образование находилось в окне между верхней полой веной слева, подключичными сосудами сверху и нисходящим отделом аорты справа, плотно прилежало к трахее, охватывая ее на  $\frac{2}{3}$  окружности и значительно деформируя просвет. Аномальная ткань была мобилизована с лигированием питающих сосудов и выделением трахеального бронха диаметром 5 мм. Бронх отсечен на уровне трахеи, образование удалено. Дефект стенки трахеи зашит в поперечном направлении, что позволило устранить деформацию органа. Послеоперационный период протекал гладко. На 10-е сутки после операции выписана домой с выздоровлением. Гистологическое исследование – рудиментарное легкое с аномальным строением бронхов.

Публикация клинического случая сделана с разрешения законных представителей ребенка (родителей).

Клинические проявления порока в раннем возрасте встречаются редко. В поле зрения врачей малыш попадает только тогда, когда в аномальной



Рис. 2. Аномальный участок легочной ткани в верхних отделах правой плевральной полости (1) с aberrантным кровоснабжением (2)

части или комплектных долях легкого развивается воспаление [3]. Вопрос о необходимости хирургического лечения необходимо решать индивидуально – в периоде новорожденности оперативное вмешательство показано только в том случае, если у ребенка есть признаки дыхательной недостаточности. При бессимптомном течении хирургическое лечение можно отложить на неопределенный срок, но полностью отказаться от удаления аномальной ткани, с нашей точки зрения, неправильно, хотя бы из-за риска малигнизации в будущем [4, 5].

На основе проведенного исследования и собственных клинических наблюдений можно сделать следующие **ВЫВОДЫ**.

1. Добавочное легкое является очень редким пороком развития, в ряде случаев имеющим тяжелые клинические проявления.

2. Антенатальная диагностика порока возможна, однако добавочное легкое трудно отличить от крупного легочного секвестра. Одним из важных косвенных признаков рудиментарного легкого является обнаружение фрагмента ткани неоднородной плотности, неправильной формы, имеющего необычный кровоток и располагающегося в верхних отделах плевральной полости или средостения.

3. Раннее хирургическое лечение показано только при появлении клинических эквивалентов с рождения.

#### Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов. / Authors declare no conflict of interest.

#### ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Закиров И. И., Сафина А. И. Врожденные пороки трахеобронхиального дерева у детей // Вестн. соврем. клин. мед. 2014. Т. 7. Вып. 6. С. 77–81. [Zakirov I. I., Safina A. I. Vrozhdyennyye poroki traheobronhialnogo dereva u detey // Vestnik sovremennoy klinicheskoy meditsiny. 2014. Vol. 7. Vyp. 6. P. 77–81].
2. Старевская С. В., Голобородько М. М., Берлева О. В. и др. Состояние слизистой респираторного тракта у детей с дыхательной недостаточностью // Вестн. Северо-Запад. гос. мед. ун-та им. И. И. Мечникова. 2015. Т. 7, № 1. С. 88–92. [Starevskaya S. V., Goloborodko M. M., Berleva O. V. i dr. Sostoyanie slizistoy respiratornogo trakta u detey s dyhatelnoy nedostatochnost'yu // Vestnik Severo-Zapadnogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta im. I. I. Mechnikova. 2015. Vol. 7, № 1. P. 88–92].
3. Куранова Л. Б., Бреусенко Д. В., Захарова М. Л. Метаанализ пренатальной диагностики врожденных пороков развития верхних дыхательных путей // Педиатр. 2018. Т. 9, № 2. С. 36–40. [Kuranova L. B., Breusenko D. V., Zaharova M. L. Metaanaliz prenatalnoy diagnostiki vrozhdyennykh porokov rasvitiya verkhnykh dyhatelnykh putey // Pediatr. 2018. Vol. 9, № 2. P. 36–40].
4. Klein J. D., Turner C. G., Dobson L. J. et al. Familial case of prenatally diagnosed intralobar and extralobar sequestrations with cystadenomatoid change // J. Pediatr. Surg. 2011. Feb. Vol. 46. Is. 2. P. e27–e31.
5. Караваева С. А., Немилова Т. К., Котин А. Н. и др. Диагностика и лечение врожденных пороков развития легких и средостения у новорожденных и детей раннего возраста // Вестн. хир. им. И. И. Грекова. 2015. Т. 174, № 1. С. 40–42. [Karavaeva S. A., Nemilova T. K., Kotin A. N. i dr. Diagnostika i lechenie vrozhdyennykh porokov rasvitiya lyegkih i sredosteniya u novorozhdyennykh i detey rannego vozrasta // Vestnik khirurgii im. I. I. Grekova. 2015. Vol. 174, № 1. P. 40–42].

Поступила в редакцию 22.06.2018 г.

#### Сведения об авторах:

Караваева Светлана Александровна\* (e-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru), д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой детской хирургии, врач – детский хирург; Подкаменев Алексей Владимирович\*\* (e-mail: podkamenev@hotmail.com), д-р мед. наук, доцент кафедры хирургических болезней детского возраста, врач – детский хирург; Патрикеева Татьяна Викторовна\*\*\* (e-mail: tv\_omelchenko@mail.ru), канд. мед. наук, врач – детский хирург отделения реанимации новорожденных; Алешугин Максим Михайлович\*\*\* (e-mail: amm777@narod.ru), врач-анестезиолог отделения анестезиологии; Голубева Мария Владиславовна\*\*\* (e-mail: muxadok@mail.ru), зав. отделением лучевой диагностики, врач-рентгенолог; Ли Александр Георгиевич\*\* (e-mail: alee1972@mail.ru), зав. отделением реанимации новорожденных Перинатального центра, врач-анестезиолог-реаниматолог; Ти Роман Андрианович\*\* (e-mail: sprut009@yandex.ru), врач – детский хирург отделения патологии новорожденных и детей грудного возраста Перинатального центра; Малеков Дамир Асиятович\*\* (e-mail: da.malekov@gmail.com), врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики Перинатального центра; Тащилкин Алексей Иванович\*\* (e-mail: kabann69@mail.ru), врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики Перинатального центра; Мурашова Ольга Александровна\*\* (e-mail: murashowa.olya2013@yandex.ru), врач-анестезиолог-реаниматолог отделения реанимации новорожденных Перинатального центра; \* Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова, 194291, Санкт-Петербург, пр. Просвещения, д. 45; \*\* Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская д. 2; \*\*\* Детская городская больница № 1, 198205, Россия, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, д. 14.