

УДК 616-007-053.1

Кадиров Хусанбой Салиевич, старший преподаватель

Кафедра педиатрии

Андижанский государственный медицинский институт

ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

Резюме: Среди хронических неспецифических заболеваний легких (ХНЗЛ) у детей, включающих различные группы страданий, чрезвычайно важным вопросом для педиатрической пульмонологической практики являются врожденные пороки развития бронхолегочной системы (ВПРЛ).

Являясь результатом нарушения этапов эмбриогенеза, ВПРЛ представлены большим разнообразием форм и имеют широчайший спектр клинических проявлений. Так, некоторые варианты ВПРЛ могут иметь бессимптомное течение или манифестировать лишь во взрослом возрасте и становятся причиной развития тяжелой дыхательной и сердечной недостаточности, другие требуют безотлагательного хирургического лечения *in utero* или в первые часы жизни новорожденного.

Ключевые слова: врожденная порок, детской возраст, органы дыхания.

Kadirov Khusanboy Salievich, Senior lecturer

Department of Pediatrics

Andijan State Medical Institute

TREATMENT OF CONGENITAL LUNG MALFORMATIONS IN CHILDREN

Resume: Among chronic non-specific lung diseases (HCL) in children with various groups of sufferings, congenital malformations of the bronchopulmonary system (VPRL) are an extremely important issue for pediatric pulmonological practice.

Being the result of a violation of the stages of embryogenesis, In PR are represented by a wide variety of forms and have the widest range of clinical manifestations. Thus, some variants of VPRL may have an asymptomatic course or manifest only in adulthood and cause the development of severe respiratory and heart failure, others require urgent surgical treatment in utero or in the first hours of a newborn's life.

Keywords: congenital malformation, child's age, respiratory organs.

Актуальность. Врожденные пороки развития (ВПР) принадлежат к числу актуальных проблем педиатрии[3,6,8,11]. Для педиатрической пульмонологической клиники чрезвычайно важен вопрос о пороках развития лёгких (ВПРЛ), которые по данным разных авторов составляют 1,4 — 78% в структуре причин хронических воспалительных заболеваний бронхолегочной системы[1,4,5,7,9]. Разброс статистических данных обусловлен отсутствием единой классификационной схемы ВПРЛ, трудностями дифференциальной диагностики врожденной и приобретенной патологии, особенно на фоне выраженного воспалительного процесса[2,6,10,12].

Методы исследования. В последние годы ВПРЛ стали чаще выявляться на пренатальном этапе методом ультразвукового исследования (УЗИ) плода с 20 недель гестации. Однако диагностированные при УЗИ пороки легких у плода нередко являются поводом для необоснованного прерывания беременности. Прогноз и тактика ведения при ВПРЛ неоднозначны и требуют тщательного обследования плода и новорожденного.

Цель исследования. На основе изучения клинико-эпидемиологических особенностей врожденных пороков развития легких, перинатальных и отдаленных исходов обосновать тактику ведения пациентов.

Результаты исследования. Риск формирования ВПРЛ ассоциирован с влиянием неспецифических факторов: отягощенность по генеалогическому анамнезу (случаи врожденной и наследственной патологии у родственников ($p=0,019$)), профессиональные вредности ($p<0,05$), наличие вредных привычек у женщины (употребление алкоголя и никотиновая зависимость на ранних сроках беременности ($p=0,011$)).

Наиболее благоприятными для жизни являются кистозные пороки и гипоплазия легкого, которые имеют относительно высокую выживаемость в сравнении с другими ВПРЛ (92,8 % и 10%, $\gamma=6,274$, $p=0,000$). Смертность детей с ВПРЛ преимущественно связана с наличием МВПР (68,2%, $\gamma=6,128$, $p=0,000$).

В 77,3% случаев ВПРЛ дебютируют в течение периода детства с максимумом клинических проявлений в неонатальном периоде (44,3%). Однако доля бессимптомных случаев составляет 22,7%. Основными клиническими проявлениями ВПРЛ в неонатальном периоде являются респираторный дистресс (67,4%), пневмонии (48,8%) и диспноэ (18,6%). В раннем возрасте пороки легких дебютируют преимущественно клиникой бронхообструктивного синдрома и повторных респираторных инфекций (100%). У детей старшего возраста пороки легких проявляются повторными респираторными инфекциями (43%) либо дебютируют остро признаками спонтанного пневмоторакса (50%).

Доля детей с нарушениями физического развития в группе ВПРЛ составляет 43,8%, что достоверно чаще, чем в группе здоровых детей (26%) ($\gamma=3,321$, $p=0,000$). Чем раньше происходит клинический дебют порока, тем более выражена декомпенсация нервной системы и ниже резистентность организма в условиях заболевания ($p=0,002$).

Исследование в динамике функции внешнего дыхания методами КБФГ и флоуметрии спокойного дыхания позволяет оценить степень компенсации патологического процесса у детей с ВПРЛ в раннем возрасте,

в том числе при бессимптомном течении, а также определить динамику заболевания соответственно предложенным стадиям течения ВПРЛ.

Обоснован алгоритм ведения пациентов детского возраста с ВПРЛ. На основании оценки факторов риска разработаны критерии прогнозирования формирования и тяжелого течения ВПРЛ у детей. Установлено, что результаты оперативного лечения пациентов на стадии субкомпенсации заболевания превышают результаты оперативного лечения пациентов с признаками декомпенсации патологического процесса. Дальнейшее динамическое наблюдение за пациентами предполагает динамический контроль стандартных показателей спирометрии, а также относительного времени пикового потока на выдохе методом флоуметрии и АКРД в высокочастотном диапазоне методом бронхофонографии (для детей раннего возраста).

Вывод. Представленные данные о частоте, структуре и перинатальных исходах ВПРЛ необходимы для организации помощи больным, разработки тактики ведения беременности, а также детей в постнатальном периоде при выявлении у плода данной патологии.

Разработанная балльная шкала прогнозирования риска формирования и тяжести клинического течения ВПРЛ способствует повышению качества, своевременности диагностики и формированию адекватной тактики ведения детей с данной патологией.

Обоснована необходимость ранней диагностики и своевременной хирургической коррекции ВПРЛ для снижения риска смертности, инвалидизации и повышения качества жизни ребенка. Разработанный алгоритм ведения детей с ВПРЛ будет способствовать улучшению показателей перинатальной заболеваемости и смертности.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Александров С.В., Баиров В.Г., Щеголева Н.А., Яковлев А.В. Кистоаденоматоз и секвестрация легких у новорожденных и детей раннего возраста // Трансляционная медицина. 2016. Т.3, №6. С.40-45.

2. Галягина Н.А. Клинико-эпидемиологическая характеристика и анализ перинатальных и отдаленных исходов у детей с врожденными пороками развития легких: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Н. Новгород, 2014. 24 с.

3. Караваева С.А., Немилова Т.К., Котин А.Н., Патрикеева Т.В., Старевская С.В., Ильина Н.А., Борисова Н.А. Диагностика и лечение врождённых пороков развития лёгких и средостения у новорождённых и детей раннего возраста // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. 2015. Т.174, №1. С.40-42.

4. Кохно Н.И., Холмс Н.В. Врожденные кисты легкого // Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова. 2016. Т.11, №2. С.117-125.

5. Овсянников Д.Ю., Фролов П.А., Семенов П.А. Врожденная мальформация дыхательных путей // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2018. Т.97, №1. С.152-161.

6. Сущенко М.А., Вдовиченко М.С. Аплазия легкого // Вестник Тамбовского университета. Серия: Естественные и технические науки. 2015. Т. 20, Вып. 2. С.341-342.

7. Щеголев А.И., Туманова УН., Ляпин В.М. Гипоплазия легких: причины развития и патологоанатомическая характеристика // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2017. №4-3. С.530-534.

8. Choudhry M., Drake D. Antenatally diagnosed lung malformations: a plea for long-term outcome studies // Pediatr. Surg. Int. 2015. Vol.31, №5. P.439-444.

9. Leblanc C., Baron M., Desselas E., Phan M.H., Rybak A., Thouvenin G., Lauby C., Irtan S. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use // Eur. J. Pediatr. 2017. Vol.176, №12. P. 1559-1571.

10. Priest J.R., William G.M., Hil D.A., Louis P.D., Jaffe A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy // Pediatr. Pulmonol. 2009. Vol.44, №1. P.14-30.

11. Seear M., Townsend J., Hoepker A., Jamieson D., McFadden D., Daigneault P., Glomb W. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use // Pediatr. Surg. Int. 2017. Vol.33, №6. P. 657-664.

12. Walker L., Cohen K., Rankin J., Crabbe D. Outcome of prenatally-diagnosed congenital lung anomalies in the North of England. A review of 228 cases to aid in prenatal counseling // Prenat. Diagn. 2017. Vol.37, №10. P.1001-10007.