ЛЕКЦИИ И ОБЗОРЫ / LECTURES AND REVIEWS

УДК 616.65-006.6-071.4-074-073.48-073.756.8(045)
http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-3-7-18

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ПРЕНАТАЛЬНОЙ ВИЗУАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ: ОБЗОР

Е. М. Сыркашев[*], *Н. В. Машинец*, *Ю. И. Дорофеева*, *Ю. Л. Подуровская*, *А. И. Гус*
Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова, Москва, Россия

ВВЕДЕНИЕ: Врожденные аномалии легких и бронхов возникают в результате нарушений развития на любом из этапов формирования органа. Проявления указанных изменений могут значительно варьировать: от минимальных по размеру до крупных объемных образований, занимающих большую часть легкого, которые приводят к гибели плода или выраженным дыхательным нарушениям после рождения. Своевременная и точная пренатальная диагностика пороков развития легких является одним из основополагающих факторов, определяющих прогноз и тактику ведения беременности.

ЦЕЛЬ: Продемонстрировать наиболее типичные признаки широкого спектра врожденных аномалий легких по данным УЗИ и МРТ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: Поиск литературы осуществлялся в открытых информационных базах на русском и английском языках Medline, PubMed, Web of Science, РИНЦ, eLIBRARY по ключевым словам и словосочетаниям: «пренатальная диагностика», «МРТ плода», «УЗИ», «фетальная МРТ», «ВПР», «врожденные пороки развития легких».

РЕЗУЛЬТАТЫ: На основании данных литературы и собственного многолетнего опыта применения УЗИ и МРТ в диагностике аномалий развития легких описаны ключевые признаки нормального развития и наиболее частых видов указанной патологии. Представлен алгоритм диагностического поиска врожденных пороков легких.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗИ относится к основным методам диагностики врожденных аномалий развития легких. Фетальная МРТ используется для уточнения характера и протяженности изменений, более детальной оценки смежных органов, а также определения сочетанных пороков развития. Понимание особенностей лучевой семиотики пороков развития легочной системы и основных признаков указанных аномалий является основополагающим критерием пренатального консультирования, а также пери- и постнатального ведения данной категории пациентов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: пренатальная диагностика, МРТ плода, УЗИ, фетальная МРТ, ВПР, врожденные пороки развития легких

[*] **Для корреспонденции:** *Сыркашев Егор Михайлович, e-mail: egorsrkshv@mail.ru*

Для цитирования: Сыркашев Е.М., Машинец Н.В., Дорофеева Ю.И., Подуровская Ю.Л., Гус А.И. Современные подходы к пренатальной визуальной диагностике пороков развития легких: обзор // *Лучевая диагностика и терапия*. 2024. Т. 15, № 3. С. 7–18, doi: http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-3-7-18.

CURRENT APPROACHES TO PRENATAL IMAGING OF LUNG MALFORMATIONS: A REVIEW

Egor M. Syrkashev[*], *Natalia V. Mashinets*, *Yulia I. Dorofeeva*, *Yulia L. Podurovskaya*, *Alexander L. Gus*
National medical research center for obstetrics, gynecology and perinatology named after academician V. I. Kulakov, Moscow, Russia

INTRODUCTION: Congenital lung malformations are result of developmental disorders at any stage of organ formation. Manifestations of these changes vary significantly: from minimal in size to large space-occupying lesion of the lung, which can cause fetal death or severe postnatal respiratory disorders. In proper time and accurate prenatal diagnosis of lung development abnormalities is one of the fundamental factors determining management of pregnancy and prognosis.

© Авторы, 2024. Издательство ООО «Балтийский медицинский образовательный центр». Данная статья распространяется на условиях «открытого доступа», в соответствии с лицензией CCBY-NC-SA 4.0 («Attribution-NonCommercial-ShareAlike» / «Атрибуция-Некоммерчески-Сохранение Условий» 4.0), которая разрешает неограниченное некоммерческое использование, распространение и воспроизведение на любом носителе при условии указания автора и источника. Чтобы ознакомиться с полными условиями данной лицензии на русском языке, посетите сайт: https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.ru

OBJECTIVE: To demonstrate the most typical features of a wide range of congenital lung anomalies by ultrasound and MRI.
MATERIALS AND METHODS: The literature search was performed in open Russian and English databases Medline, PubMed, Web of Science, RSCI, eLIBRARY using keywords and phrases: «prenatal diagnosis», «fetal MRI», «ultrasound diagnostics», «congenital lung malformations».
RESULTS: Based on literature data and our own experience in the use of ultrasound and MRI in diagnosis of congenital lung malformations, the main signs of normal development and the most specific types of lung anomalies are described. Algorithm for diagnostic search for congenital lung malformations is presented.
CONCLUSION: Ultrasound is the main method for diagnosing congenital lung anomalies. Fetal MRI is used to clarify the nature and extent of changes, a more detailed assessment of adjacent organs, also to determine Multiple congenital anomalies. Understanding the characteristics of semiotics of lung malformations and the main signs of these anomalies is a fundamental criterion for prenatal counseling, as well as peri- and postnatal management of this category of patients.

KEYWORDS: «prenatal diagnosis», «fetal MRI», «ultrasound diagnostics», «congenital lung malformations»

* **For correspondence:** *Egor M. Syrkashev, e-mail: egorsrkshv@mail.ru*
For citation: Syrkashev E.M., Mashinets N.V., Dorofeeva Yu.I., Podurovskaya Yu.L., Gus A.L. Current approaches to prenatal imaging of lung malformations: a review // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2024. Vol. 15, No. 3. P. 7–18, http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2024-15-3-7-18.

Введение. Врожденные аномалии легких и бронхов возникают в результате нарушений развития на любом из этапов формирования органа: между 3-й и 6-й неделями гестации, когда на передней кишке появляется дивертикул трахеи, между 6-й и 16-й неделями развития — в результате деления бронхов, и после 16 нед — вследствие активного формирования альвеолярного аппарата. Проявления указанных изменений значительно варьируют: от минимальных по размеру, как правило, бессимптомных изменений до крупных объемных образований, занимающих большую часть легкого, которые приводят к гибели плода или выраженным дыхательным нарушениям после рождения. Своевременная и точная пренатальная диагностика аномалий развития легких является одним из основополагающих факторов, определяющих прогноз, тактику ведения беременности и возможное планирование как пренатального, так и постнатального хирургического вмешательства.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) относится к основным методам визуальной диагностики при оценке пороков развития плода. Большинство структурных изменений легких могут быть обнаружены при рутинной эхографии на сроке 18–20 нед беременности [1]. При этом в некоторых случаях, даже в руках опытных специалистов, прецизионная эхографическая диагностика может быть затруднительна, в особенности при маловодии, избыточной массе тела беременной или на более поздних сроках гестации. В таких случаях для подтверждения диагноза либо получения дополнительной информации требуется выполнение магнитно-резонансной томографии (МРТ). При значительно менее выраженном влиянии на качество изображений конституции беременной, положения плода или количества околоплодных вод к преимуществам данного метода можно отнести крупное поле обзора и высокий естественный контраст от мягких тканей. Как и при УЗИ, МРТ выполняется без использования седативных препаратов или внутривенного контрастирования.

Цель. Продемонстрировать наиболее типичные признаки широкого спектра врожденных аномалий легких по данным УЗИ и МРТ, а также алгоритм диагностического поиска.

Материалы и методы. Поиск литературы осуществлялся в открытых информационных базах на русском и английском языках Medline, PubMed, Web of Science, РИНЦ, eLIBRARY по ключевым словам и словосочетаниям: «пренатальная диагностика», «МРТ плода», «УЗИ», «фетальная МРТ», «ВПР», «врожденные пороки развития легких».

Эмбриональное развитие легких. Легочная система человека начинает развиваться на 26–33-й день беременности из переднего отдела первичной кишки. Дальнейшее развитие включает как несколько периодов (эмбриональный, фетальный, постнатальный), так и фаз (эмбриональная, псевдогландулярная, каналикулярная, саккулярная и альвеолярная) [2]. В эмбриональной фазе (4–7 нед беременности) формируются зачатки легких, основных дыхательных путей и плевры. Псевдогландулярная фаза (5–17 нед) характеризуется развитием бронхиального дерева, крупных отделов дыхательной паренхимы и ацинусов. При этом ацинарный эпителий еще не дифференцирован. В каналикулярной фазе (16–26 нед) происходит созревание дистальных дыхательных путей, аэрогематического барьера, появление сурфактанта, дальнейшее формирование ацинусов.

Саккулярная (мешотчатая) фаза (24–38 нед) в основном характеризуется увеличением будущих воздушных пространств. В альвеолярной фазе (36 нед — 3–8 лет) происходит формирование вторичных перегородок, образующих альвеолы. Этот процесс может начинаться до рождения и в постнатальном периоде. Позже происходит увеличение количества воздушных пространств, респираторных бронхиол

и альвеолярных мешочков. Все фазы развития легкого пересекаются между собой, потому как большинство процессов созревания легких начинаются центрально и продвигаются на периферию. Необходимо отметить, что точное начало и окончание созревания микроваскулярной сети, завершение альвеолярной фазы неизвестно [2].

Визуализация легких в норме. Неизмененная паренхима легких при УЗИ имеет гомогенную эхоструктуру на протяжении всей беременности. На более ранних сроках легкое гипоэхогенно относительно ткани печени, с прогрессированием беременности эта разница становится менее очевидна. Визуализация гортани, глотки и трахеи на ранних сроках гестации обычно ограничена, а на более поздних сроках отображается в виде тубулярных гипоэхогенных структур, заполненных жидкостью [3].

Кистозно-аденоматозная мальформация легких. Кистозно-аденоматозная мальформация легких (кистозно-аденоматозный порок развития легких, КАМЛ, КАПРЛ) составляет до половины от всех пороков легкого и встречается с частотой 1 на 25 000–35 000 беременностей [7]. Указанные образования относятся к гамартомам и характеризуются аномальным ветвлением незрелых бронхиол без нормального развития альвеол. Кровоснабжение осуществляется из системы легочных артерий, а отток по легочным венам. В подавляющем большинстве случаев (80–95%) заболевание возникает в одном из легких, чаще на уровне нижних долей. Данных о предрасположенности локализации справа или слева не установлено.

По классификации Stocker и соавт. (1977) выделяют три типа КАМЛ [8].

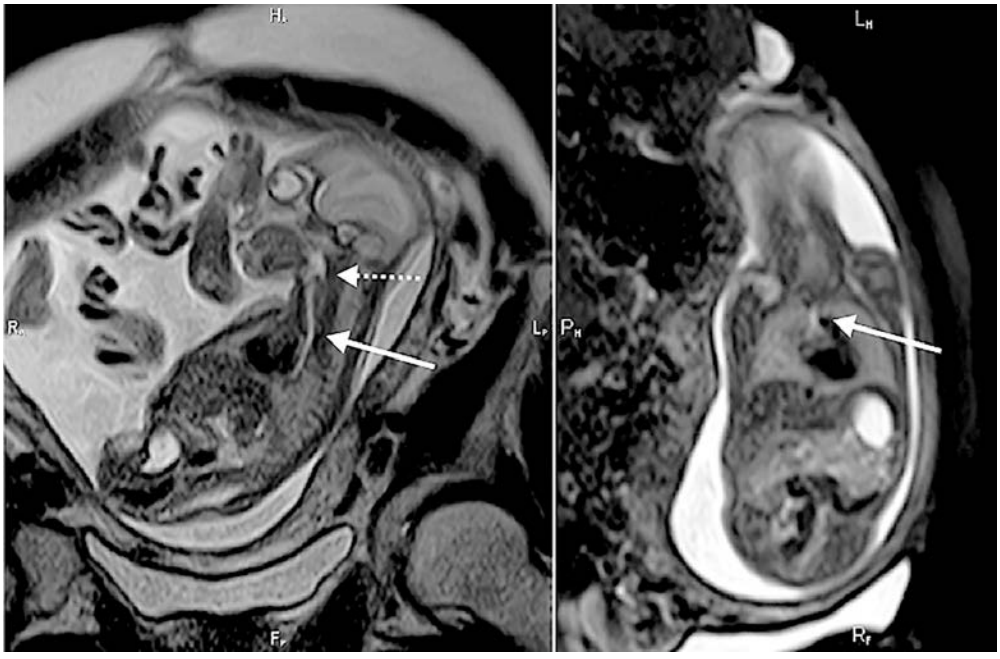

Рис. 1. Беременность 28 нед. 4 дн., Т2-взвешенные изображения в сагиттальной и фронтальной (в режиме жироподавления) плоскостях. Трахея, бифуркация трахеи (белые стрелки), гортаноглотка (белая пунктирная стрелка)
Fig. 1. Gestational age 28 weeks 4 days, T2-weighted images in sagittal and frontal (fat suppressed) planes. Trachea, bifurcation (white arrows), hypopharynx (white dotted arrow)

Т2-ВИ являются оптимальными последовательностями для оценки легких плода, трахеи и главных бронхов по данным МРТ. Ввиду значительного количества жидкости, легкие имеют относительно гомогенный гиперинтенсивный сигнал на Т2-ВИ по сравнению с тканью печени, селезенки или стенкой грудной клетки. При этом с прогрессированием беременности интенсивность сигнала на Т2-ВИ в норме повышается, что связано с увеличением количества жидкости в формирующихся альвеолах [4–6] и может быть использовано в качестве маркера структурной зрелости легких. В отличие от УЗИ визуализация верхних дыхательных путей на фоне их гиперинтенсивного сигнала на Т2-ВИ, как правило, не вызывает сложностей (в особенности на более поздних сроках гестации) (рис. 1).

I тип — состоит из единичных или множественных кист (3–10 см).

II тип — включает множественные мелкие кисты (0,5–2,0 см).

III тип — микрокистозная масса с размерами кист не более 0,2 см.

Позднее были выделены 0 и IV типы [9]. Тип 0 представляет собой солидное образование (ацинарная дисплазия), а IV — образование с преобладанием многокамерных периферических тонкостенных кист [10].

Согласно классификации Adzick и соавт. выделяют два типа КАМЛ: макрокистозный (множественные крупные кисты более 0,5 см) и микрокистозный (кисты менее 0,5 см) [11]. Последний встречается значительно реже и имеет менее благоприятный прогноз.

Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалий легочной ткани в основном возможна с 20–21-й недели беременности. Эхографическая картина КАМЛ зависит от типа порока. При I и II типах в легочной ткани определяются анэхогенные кистозные включения округлой формы разного диаметра, при КАПРЛ III типа пораженный участок имеет гиперэхогенную структуру (рис. 2–4).

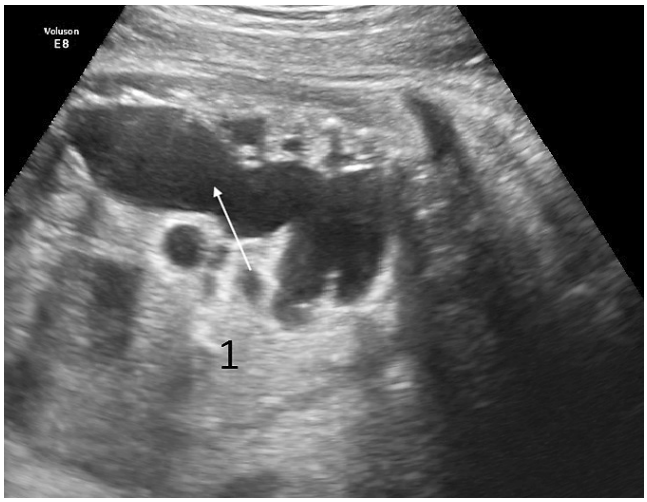

Рис. 2. Эхограмма. Беременность 36 нед 2 дня. КАПРЛ I типа слева. Продольное трансабдоминальное сканирование. 1 — левое легкое (макрокиста отмечена стрелкой)
Fig. 2. Echogram. Gestational age 36 weeks 2 days. CALM type I. Longitudinal transabdominal scanning. 1 — left lung (arrow — microcyst)

Рис. 3. Эхограмма. Беременность 34 нед 4 дня. КАПРЛ II типа справа. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне грудной клетки плода. 1 — левое легкое; 2 — правое легкое (содержит множественные кисты различного диаметра отмечены стрелками); 3 — сердце
Fig. 3. Echogram. Gestational age 34 weeks 4 days. CALM type II. Transverse transabdominal scanning at the level of the fetal chest. 1 — left lung; 2 — right lung (arrows — multiple cysts); 3 — heart

Пренатальная лучевая семиотика в зависимости от типа КАМЛ варьирует, при этом все они, как правило, на МРТ выглядят гиперинтенсивными относительно неизмененной ткани легких (рис. 5, 6). Микрокистозный тип представляется как гомогенное образование повышенного сигнала на Т2-ВИ, а макрокистозный — в виде образования с наличием разнокалиберных кист. С прогрессированием беременности и повышением интенсивности сигнала от легких на Т2-ВИ граница между КАМЛ и неизмененной тканью становится менее очевидной.

Рис. 4. Эхограмма. Беременность 23 нед 3 дня. КАПРЛ III типа справа. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне грудной клетки плода. 1 — левое легкое, 2 — правое легкое (повышенной эхогенности за счет множественных микрокист в структуре), 3 — сердце
Fig. 4. Echogram. Gestational age 23 weeks 3 days. CALM type III. Transverse transabdominal scanning at the level of the fetal chest. 1 — left lung, 2 — right lung (increased echogenicity due to multiple microcysts), 3 — heart

В редких случаях кистозный аденоматоз может иметь атипичный вид промежуточной интенсивности сигнала образования с наличием гипоинтенсивных включений. В таких наблюдениях проводится дифференциальная диагностика с врожденной перибронхиальной миофибробластической опухолью [12]. В остальных случаях дифференциальную диагностику макрокистозных КАМЛ проводят с бронхогенными кистами, гибридными формами и опухолями средостения (рис. 7), а микрокистозный тип дифференцируют от легочной секвестрации, врожденной эмфиземы, бронхиальной атрезии и гибридных форм.

Пиком роста легочной патологии является срок 26–28 недель беременности [13–15]. При этом в ряде случаев, обычно после 32 нед гестации, может происходить обратное развитие КАМЛ [16, 17]. Последнее не исключает проведение постнатального обследования

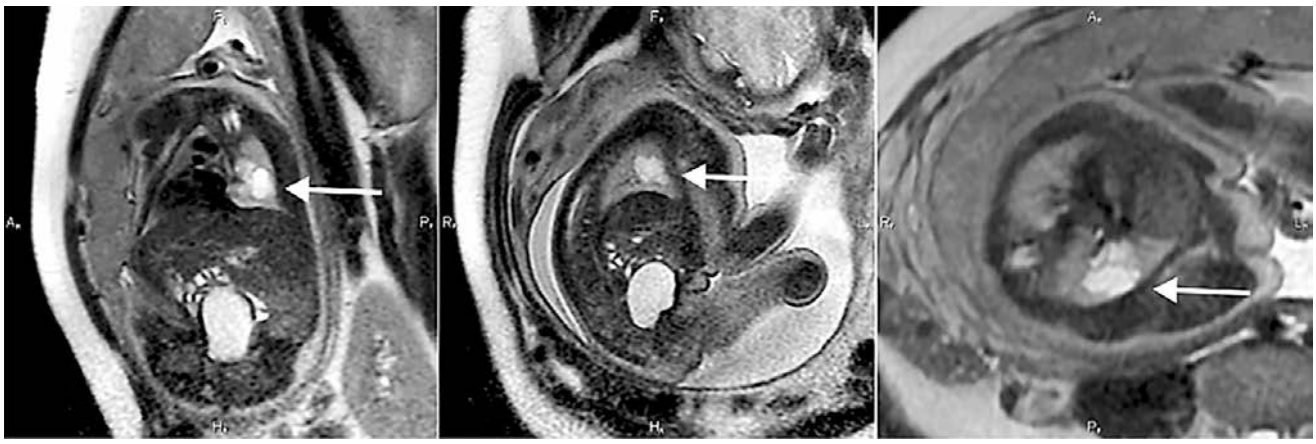

Рис. 5. Беременность 35 нед 5 дней, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях. Макрокистозная форма КАМЛ (II типа по Stocker и соавт.)
Fig. 5. Gestational age 35 weeks 5 days, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial planes. Macrocystic form of CALM (Stocker type II)

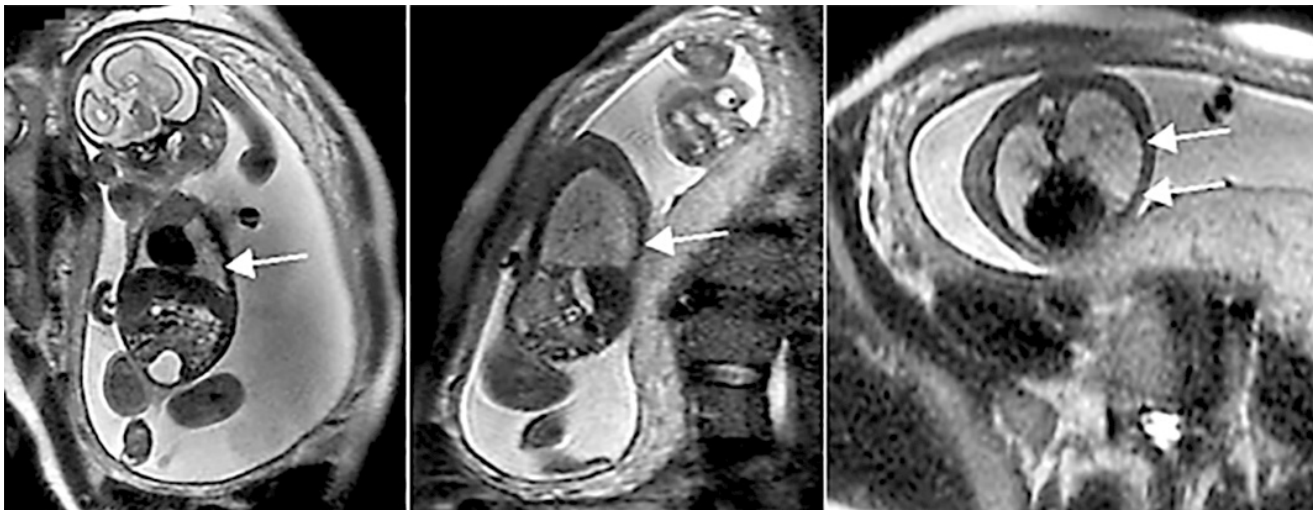

Рис. 6. Беременность 27 нед 1 день, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях. Макрокистозная форма КАМЛ (II типа по Stocker и соавт.)
Fig. 6. Gestational age 27 weeks 1 day, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial planes. Macrocystic form of CALM (Stocker type II)

Рис. 7. Беременность 24 нед 4 дня, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях. Неиммунная водянка плода, тератома перикарда (толстая стрелка), гидроторакс (пунктирная стрелка), легкие (короткая тонкая стрелка), отек подкожной жировой клетчатки (длинная тонкая стрелка)
Fig. 7. Gestational age 24 weeks 4 days, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial planes. Fetal hydrops, pericardial teratoma (thick arrow), hydrothorax (dotted arrow), lungs (short thin arrow), subcutaneous fat edema (long thin arrow)

с помощью компьютерной томографии (для определения резидуальных изменений). В целом, чем больше изначальный объем опухоли по отношению к легкому, тем менее вероятен ее полный регресс [18].

К серьезным осложнениям кистозного аденоматоза относится развитие неиммунной водянки плода (НИВП), возникающей на фоне сдавления сердца, нарушения лимфатического и венозного оттока, что в свою очередь приводит к вторичной сердечно-сосудистой недостаточности [19]. Прогнозирование НИВП основано на вычислении соотношения объема опухоли с окружностью головки плода по данным ультразвукового исследования (CCAM volume to head circumference ratio, CVR): если CVR превышает 1,6, НИВП возникает в 75% случаев, при CVR <1,6 НИВП развивается менее чем в 3% наблюдений [20].

Во внутриутробном периоде появление неиммунной водянки плода при пороках легкого отмечено в 5–9% наблюдений [15], что значительно ниже, чем в популяции. Так, по данным литературы, частота встречаемости указанной патологии составляет 1 на 3000–4000 новорожденных [21] (рис. 8, 9).

Легочная секвестрация. Легочная секвестрация (ЛС, бронхопульмонарная секвестрация) — это участки аномальной ткани легких, не имеющие нормального соединения с трахеобронхиальным деревом и имеющие аномальное кровоснабжение из системного кровотока (как правило, грудной или брюшной отдел аорты, значительно реже — чревный ствол, селезеночная или подключичная артерии) [22]. Наличие системного аберрантного кровоснабжения позволяет дифференцировать секвестрацию от иных пороков развития легкого.

По данным различных авторов бронхопульмонарная секвестрация составляет от 0,15 до 23% от всех аномалий легких и относится ко второй по частоте среди всех пороков развития данной локализации [23, 24]. Выделяют внутридолевую и внелегочную (интра- и экстралобарную) секвестрацию. Интралобарный тип окружен неизмененной легочной тканью и покрыт общим листком плевры. В ситуациях, когда разделение происходит после формирования плевры, формируется экстралобарная секвестрация, покрытая собственным листком плевры (супрадиафрагмальный, субдиафрагмальный, трансдиафрагмальный или интрадиафрагмальный типы) [25, 26]. Вне зависимости от типа секвестры чаще встречаются на уровне базальных отделов легкого слева (рис. 10).

Пренатальная ультразвуковая диагностика ЛС основана на выявлении в грудной клетке или интраабдоминально образования повышенной эхогенности с четкими контурами. Структура образования

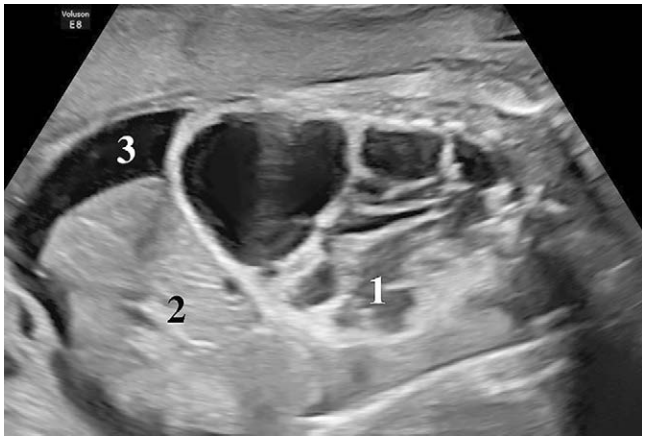

Рис. 8. Эхограмма. Беременность 26 нед. КАПРЛ I типа справа. Водянка плода. Асцит. Продольное трансабдоминальное сканирование. 1 — правое легкое, 2 — печень, 3 — асцит

Fig. 8. Echogram. Gestational age 26 weeks. CALM type I. Hydrops fetalis. Ascites. Longitudinal transabdominal scanning. 1 — right lung; 2 — liver; 3 — ascites

Рис. 9. Беременность 30 нед 6 дней, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной проекциях. НИВП. Макрокистозная форма КАМЛ справа (белые стрелки), левое легкое (пунктирные стрелки), гидроторакс слева (короткие стрелки), отек подкожной жировой клетчатки (тонкие стрелки)

Fig. 9. Gestational age 30 weeks 6 days, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial projections. Fetal hydrops. Macrocystic CALM (white arrows), left lung (dotted arrows), hydrothorax on the left (short arrows), edema of the subcutaneous fatty tissue (thin arrows)

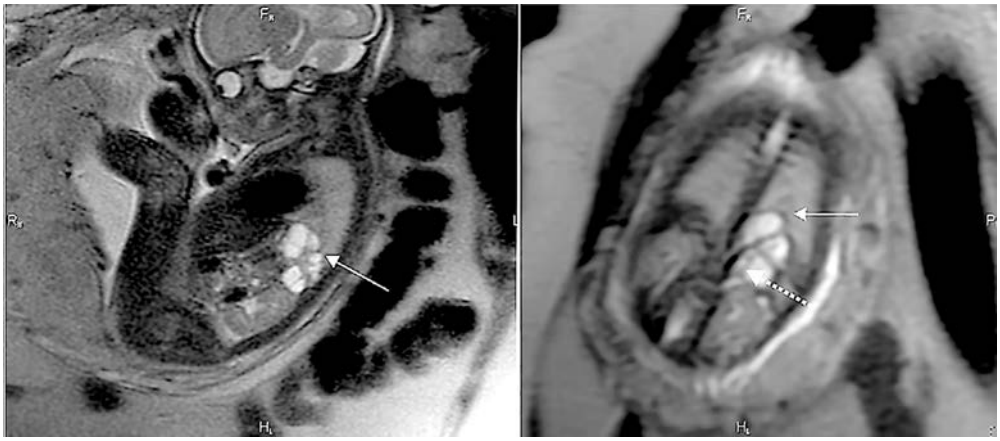

Рис. 10. Беременность 27 нед, Т2-взвешенные изображения в сагиттальной и фронтальной проекциях. Экстралобарный секвестр слева, гибридная форма (стрелка), питающий сосуд (пунктирная стрелка)
Fig. 10. Gestational age 27 weeks, T2-weighted images in sagittal and frontal planes. Extralobar sequestration on the left, hybrid form (arrow), feeding vessel (dotted arrow)

чаще всего бывает однородной, но при сочетании с КАПРЛ в секвестре могут обнаруживаться небольшие кистозные включения округлой формы. К значимым патогномоничным признакам данной патологии относится определение отдельного питающего сосуда, отходящего от аорты при цветовом допплеровском картировании. Необходимо отметить, что указанный критерий удается выявить не во всех наблюдениях (рис. 11, 12).

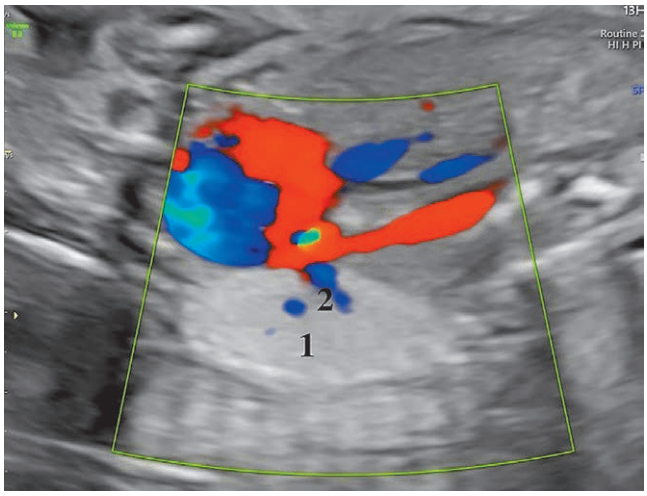

Рис. 11. Эхограмма. Беременность 21 нед 3 дня. Секвестр левого легкого. Режим цветового допплеровского картирования. Продольное трансабдоминальное сканирование. 1 — секвестр; 2 — питающий сосуд
Fig. 11. Echogram. Gestational age 21 weeks 3 days. Sequestration of the left lung. Color Doppler. Longitudinal transabdominal scanning. 1 — sequester; 2 — feeding vessel

Диагноз устанавливается при наличии гомогенного образования с четкими контурами и гиперинтенсивным сигналом на Т2-ВИ на МРТ. Допплеровское исследование является наиболее точным в определении питающего сосуда, который в виде линейных гипоинтенсивных структур не всегда удается идентифицировать на МРТ [24]. Дифференциальную диагностику интралобарной секвестрации проводят с микрокистозным типом КАМЛ и гибридными формами (при отсутствии визуализации аберрантного кровоснабжения). Экстралобарные поддиафрагмальные секвестры — с кровоизлиянием и нейробластомой надпочечника (см. рис. 10).

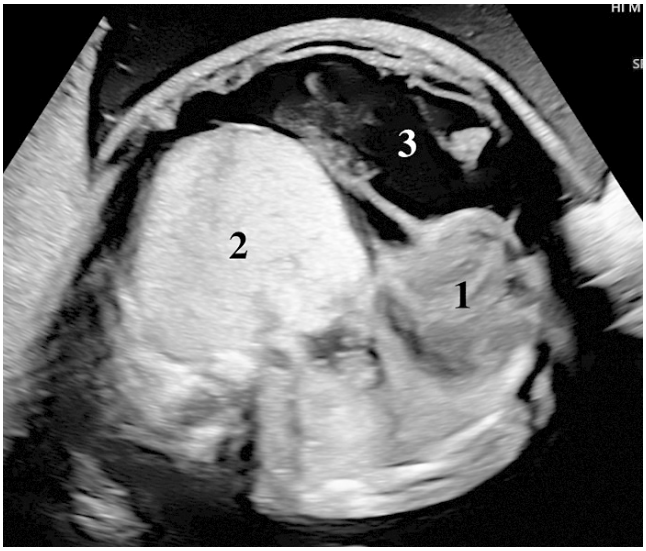

Рис. 12. Эхограмма. Беременность 36 нед Экстралобарный секвестр легочной ткани. Поперечное трансабдоминальное сканирование на уровне грудной клетки. 1 — сердце; 2 — экстралобарный секвестр; 3 — гидроторакс
Fig. 12. Echogram. Gestational age 36 weeks. Extralobar sequestration. Transverse transabdominal scanning at the chest level. 1 — heart; 2 — extralobar sequestrum; 3 — hydrothorax

Осложнения в виде формирования гидроторакса и неиммунной водянки плода при легочной секвестрации наблюдается достаточно редко — 6,8% случаев. В ряде случаев с прогрессированием беременности (после 26–28 нед гестации) может происходить уменьшение размеров образования [24]. Тем не менее, как и при КАМЛ, это не исключает

необходимость выполнения постнатального обследования для определения резидуальных изменений в легких.

Гибридные формы (сочетание КАМЛ и легочной секвестрации). Различные бронхолегочные мальформации имеют общее эмбриональное происхождение, поэтому критерии, характерные для различных пороков развития, могут наблюдаться на уровне одного образования или встречаться сочетанно [22]. Одним из наиболее частых примеров является гибридная форма легочной секвестрации и КАМЛ II типа, которая включает поликистозное образование с наличием системного аберрантного кровотока (рис. 10, 13).

на Т2-ВИ является увеличенный гомогенный участок легкого с гиперинтенсивным сигналом, без нарушения сосудистого рисунка. Диагноз устанавливается при наличии расширенных тубулярных структур на уровне легочных ворот, соответствующих увеличенным бронхам. На МРТ данный признак удается визуализировать чаще, чем при УЗИ [32]. Необходимо отметить, что пренатальная дифференциальная диагностика с микрокистозной формой КАМЛ может быть затруднительной (рис. 14, 15), что диктует необходимость проведения тщательного постнатального обследования.

Рис. 13. Беременность 27 нед 2 дня, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях. Гибридная форма секвестрации легкого и КАМЛ. Неоднородное образование с наличием множественных разнокалиберных кист (белые стрелки), питающий сосуд (белые пунктирнвые стрелки)
Fig. 13. Gestational age 27 weeks 2 days, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial planes. Hybrid form of lung sequestration and CALM. Heterogeneous formation with the presence of multiple cysts of different sizes (white arrows), a feeding vessel (white dotted arrows)

По данным морфологических исследований установлено, что около 50% КАПРЛ и ЛС относятся к «гибридным формами», в которых сочетаются признаки аномального строения ткани легкого, характерные для КАПРЛ и особенности кровоснабжения патологического участка, типичные для секвестрации [14, 27, 28]. В целом происхождение, морфологические особенности и клинические данные этих заболеваний очень схожи, что позволяет объединить их в одну группу.

Врожденная лобарная эмфизема. Врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ) — это аномалия развития легких, которая возникает на фоне бронхиальной обструкции клапанного типа и приводит к перерастяжению ткани легких без ее деструкции. К непроходимости могут приводить как дефекты хряща в стенке бронха, так и воздействие на него извне (например, бронхогенной кистой или аномально расположенным сосудом) [29]. Частота встречаемости составляет 1 случай на 20 000–30 000 живорождений [30]. ВЛЭ редко локализуется более чем в одной доле легкого, чаще — на уровне задневерхушечного сегмента верхней доли слева (S1+S2), далее по частоте встречаемости идут верхняя, средняя и нижняя доли правого легкого [31]. Характерным признаком ВЛЭ

Бронхогенные кисты. Бронхогенные кисты — это жидкостные образования, выстланные бронхиальным эпителием, возникающие на фоне нарушений формирования трахеобронхиального дерева. Частота встречаемости достигает 20–30% от всех бронхолегочных мальформаций [34]. Большинство кист возникают на уровне средостения, около 15–20% случаев — в паренхиме легкого, чаще на уровне нижних долей [35]. Реже бронхогенные кисты встречаются на уровне шеи или субдиафрагмально. Описана локализация в твердой мозговой оболочке позвоночного канала [35]. Типичным признаком бронхогенной кисты является анэхогенное однокамерное образование с гиперинтенсивным сигналом на Т2-ВИ. Дифференциальный диагноз включает макрокистозную форму КАМЛ. Кровоснабжение бронхогенных кист осуществляется из системы легочной артерии, что отличает их от секвестрации, получающей кровь из магистральных сосудов.

Алгоритм диагностики. В зависимости от структуры образования все бронхолегочные мальформации могут быть разделены на однородные и гетерогенные. В свою очередь однородные включают образования с наличием питающего сосуда и без него. Аномалии легочной ткани, имеющие аберрантное системное кро-

Рис. 14. Беременность 20 нед., Т2-взвешенные изображения в аксиальной (*а*), фронтальной (*б*) и сагиттальной (*в*) плоскостях. Врожденная лобарная эмфизема: *а, б* — увеличенная в размерах верхняя доля левого легкого с повышенным МР-сигналом (белые стрелки) со смещением средостения вправо (головки стрелок); *в* — интактная архитектоника легких с увеличенными сосудами легочных ворот (головки стрелок). Поджатая нижняя доля левого легкого (белые стрелки) [33]

Fig. 14. Gestational age 20 weeks, T2-weighted images in axial (*a*), coronal (*б*) and sagittal (*в*) planes. Congenital lobar emphysema: *a, б* — enlarged upper lobe of the left lung with an increased MR-signal (white arrows) with mediastinum shift to the right (arrow heads); *в* — intact lung architecture with enlarged vessels of the pulmonary hilus (arrowheads). Compressed lower lobe of the left lung (white arrows)

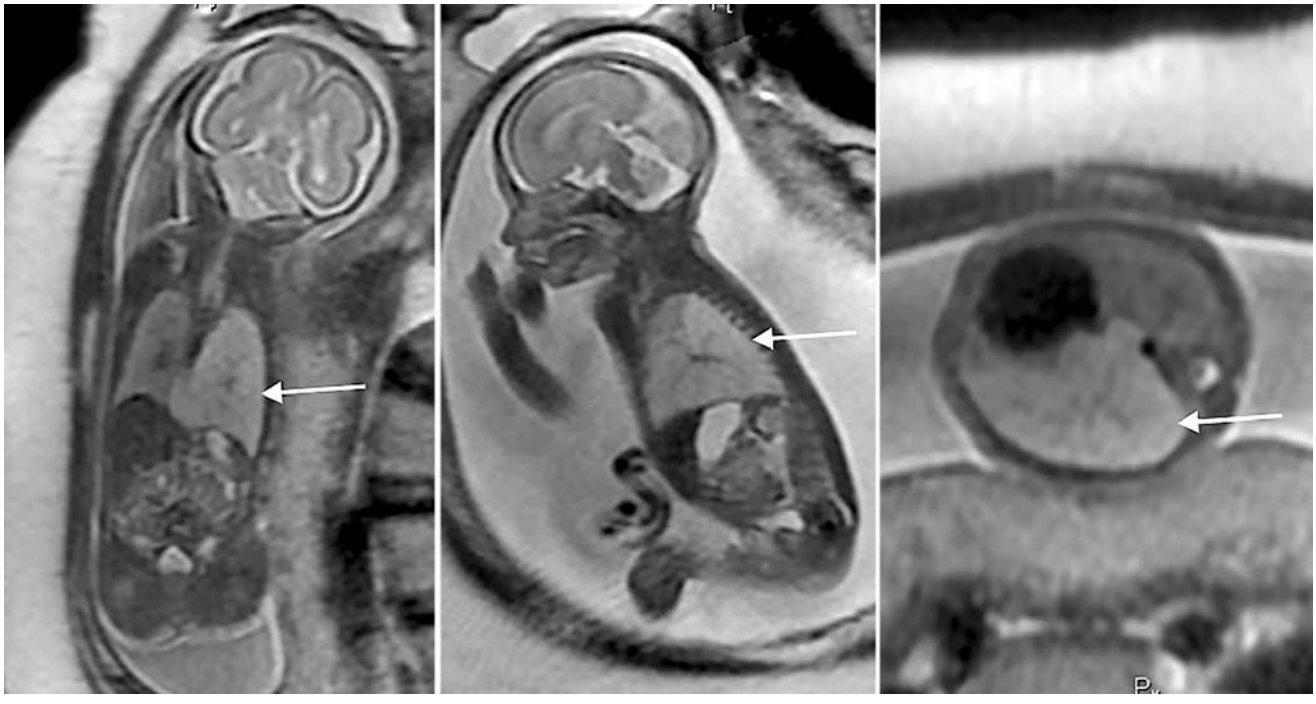

Рис. 15. Беременность 20 нед, Т2-взвешенные изображения во фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях. Увеличенное в размерах левое легкое с повышенным МР-сигналом, со смещением средостения вправо. Интактная архитектоника легких. Пренатально по данным МРТ был выставлен диагноз ВЛЭ. По данным УЗИ — полный регресс образования в течение беременности. Постнатально по данным гистологического заключения — КАПРЛ

Fig. 15. Gestational age 20 weeks, T2-weighted images in frontal, sagittal and axial planes. Enlarged left lung with increased MR-signal, with mediastinum shift to the right. Intact lung architecture. Based on prenatal MRI data, a diagnosis of CLO was made. According to ultrasound, complete regression of the formation during pregnancy. Postnatally, according to the histological report — CALM

воснабжения относят к легочной секвестрации. Если питающего сосуда не выявлено, порок развития можно далее классифицировать по наличию деформации сосудистого рисунка. Гиперинтенсивный участок легкого, расположенный дистальнее увеличенного бронха с неизмененной сосудистой архитектоникой будет в большей степени соответствовать врожденной лобарной эмфиземе. Гомогенное образование с деформацией сосудистого рисунка чаще представляет собой КАМЛ III типа [36, 37]. Гетерогенные образования, имеющие питающий сосуд, относят к гибридным формам (КАМЛ и секвестр). При отсутствии аберрантного

кровоснабжения дифференциальный поиск включает в себя анализ размеров, количества и локализации кист; в ситуациях однокамерного периферического внутрилегочного образования более вероятен диагноз бронхогенной кисты. Если наблюдается множество кист, в зависимости от их размера предполагается легких. Фетальная МРТ используется для уточнения характера и протяженности изменений, более детальной оценки смежных органов, а также определения сочетанных пороков развития.

Всестороннее понимание особенностей лучевой семиотики пороков развития легочной системы

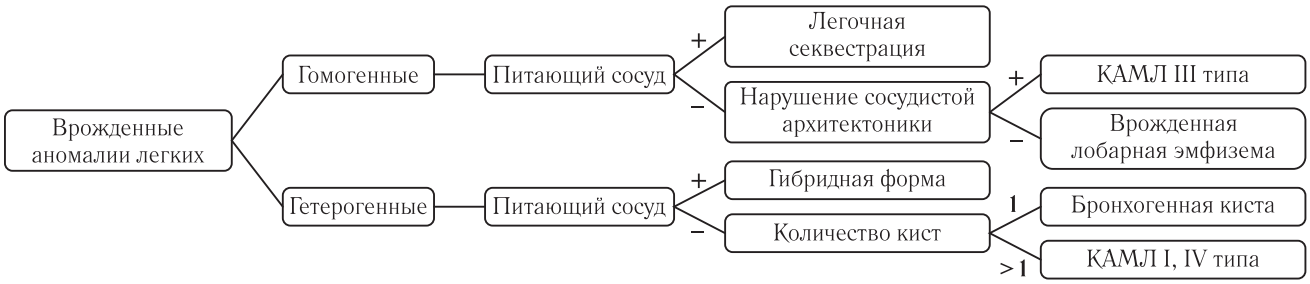

Рис. 16. Алгоритм диагностического поиска врожденных пороков легких
Fig. 16. Algorithm for diagnostic search in congenital lung defects

наличие КАМЛ соответствующего типа (I, II или IV) (рис. 16).

Заключение. УЗИ относится к основным методам диагностики врожденных аномалий развития и основных признаков указанных аномалий является основополагающим критерием пренатального консультирования, а также пери- и постнатального ведения данной категории пациентов.

Сведения об авторах:

Сыркашев Егор Михайлович — кандидат медицинских наук, научный сотрудник отделения лучевой диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 117997, Москва, ул. Академика Опарина, д. 4; e-mail: e_syrkashev@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–4043–907X;

Машинец Наталья Валерьевна — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 117997, Москва, ул. Академика Опарина, д. 4; e-mail: natashamashinets@yandex.ru; ORCID 0009–0009–0226–2999;

Дорофеева Юлия Игоревна — кандидат медицинских наук, заведующий по клинической работе отделения хирургии новорожденных федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 117997, Москва, ул. Академика Опарина, д. 4; e-mail: e_dorofeeva@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–2822–0462;

Подуровская Юлия Леонидовна — кандидат медицинских наук, заведующий отделением хирургии новорожденных федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 117997, Москва, ул. Академика Опарина, д. 4; e-mail: y_podurovskaya@oparina4.ru; ORCID 0000–0002–9928–6234;

Гус Александр Иосифович — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой ультразвуковой диагностики медицинского института факультета непрерывного медицинского образования федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский университет дружбы народов» (РУДН); 117198, Москва, ул. Миклухо-Маклая, д. 6; главный научный сотрудник отделения ультразвуковой и функциональной диагностики отдела визуальной диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 117997, Москва, ул. Академика Опарина, д. 4; e-mail: a_gus@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–1377–3128.

Information about authors:

Egor M. Syrkashev — Cand. of Sci. (Med.), Researcher of the Radiology Department, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V. I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation; Russia, 117997, Moscow, Oparin str., 4; e-mail: e_syrkashev@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–4043–907X;

Natalia V. Mashinets — Cand. of Sci. (Med.), senior staff scientist of ultrasonic and functional diagnostics, Imaging department, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V.I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation; Russia, 117997, Moscow, Oparin str., 4; e-mail: natashamashinets@yandex.ru; ORCID 0009–0009–0226–2999;

Yulia I. Dorofeeva — Cand. of Sci. (Med.), head of clinical work, Neonatal surgery, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V. I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation; Russia, 117997, Moscow, Oparin str., 4; e-mail: e_dorofeeva@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–2822–0462;

Yulia L. Podurovskaya — Cand. of Sci. (Med.),Head of the neonatal surgery department, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V. I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation; Russia, 117997, Moscow, Oparin str., 4; e-mail: y_podurovskaya@oparina4.ru; ORCID 0000–0002–9928–6234;

Alexander I. Gus — Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of ultrasound department of RUDN university, Chief Researcher of the Department of ultrasonic and functional diagnostics, Imaging department, National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V.I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation; Russia, 117997, Moscow, Oparin str., 4; e-mail: a_gus@oparina4.ru; ORCID 0000–0003–1377–3128.

Вклад авторов: Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: концепция и план исследования — *А.И.Гус*; сбор и анализ данных — *Е.М.Сыркашев, Н.В.Машинец, Е.И.Дорофеева, Ю.Л.Подуровская*; подготовка рукописи — *Е.М.Сыркашев, Н.В.Машинец*.

Authors' contributions. All authors met the ICMJE authorship criteria. Special contribution: *AIG* aided in the concept and plan of the study; *EMS, NVM, EID, YLP* provided collection and analysis of data; *EMS, NVM* preparation of the manuscript.

Потенциальный конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Disclosure. The authors declare that they have no competing interests.

Соответствие принципам этики. Одобрения этического комитета не требовалось.

Adherence to ethical standards. The approval of the ethics committee was not required.

Поступила/Received: *06.02.2024*
Принята к печати/Accepted: *29.08.2024*
Опубликована/Published: *29.09.2024*

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Farrugia M.K., Raza S.A., Gould S., Lakhoo K. Congenital lung lesions: classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology // *Pediatr. Surg. Int.* 2008. Vol. 24, No. 9. P. 987–991. doi: 10.1007/s00383-008-2201-1.
2. Schittny J.C. Development of the lung // *Cell Tissue Res.* 2017. Mar; Vol. 367, No. 3. P. 427–444. doi: 10.1007/s00441-016-2545-0.
3. Bulas D., Egloff A.M. Fetal chest ultrasound and magnetic resonance imaging: recent advances and current clinical applications // *Radiol. Clin. North Am.* Vol. 49, No. 5. P. 805–823, Sep. 2011, doi: 10.1016/j.rcl.2011.06.005.
4. Moshiri M., Mannelli L., Richardson M.L., Bhargava P., Dubinsky T.J. Fetal lung maturity assessment with MRI fetal lung-to-liver signal-intensity ratio // *AJR. Am. J. Roentgenol.* 2013. Vol. 201, No. 6. P. 1386–1390. doi: 10.2214/AJR.12.9679.
5. Oka Y., Rahman M., Sasakura Ch., Waseda T., Watanabe Y., Fujii R., Makinoda S. Prenatal diagnosis of fetal respiratory function: Evaluation of fetal lung maturity using lung-to-liver signal intensity ratio at magnetic resonance imaging // *Prenat. Diagn.* 2014. Vol. 34, No. 13. P. 1289–1294, doi: 10.1002/pd.4469.
6. Ogawa R., Kido T., Nakamura M., Kido T., Mochizuki T., Sugiyama T. Magnetic resonance assessment of fetal lung maturity: comparison between signal intensity and volume measurement // *Jpn. J. Radiol.* 2018. Vol. Jul; Vol. 36, No. 7. P. 444–449. . doi: 10.1007/s11604-018-0745-0.
7. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations // *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 12, No. 1. P. 17–37. doi: https://doi.org/10.1016/S1055-8586(03)70004-3.
8. Stocker J.T., Madewell J.E., Drake R.M. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum // *Hum. Pathol.* Vol. 8, No. 2. P. 155–171, Mar. 1977, doi: 10.1016/s0046-8177(77)80078-6.
9. Stocker J.T. Cystic lung disease in infants and children // *Fetal Pediatr. Pathol.* 2009. Vol. 28, No. 4. P. 155–184. doi: 10.1080/15513810902984095.
10. Annunziata F., Bush A., Borgia F. et al. Congenital lung malformations: Unresolved issues and unanswered questions // *Front. Pediatr.* 2019. Vol. 7, No. Jun. P. 1–10. doi: 10.3389/fped.2019.00239.
11. Adzick N.S., Harrison M.R., Crombleholme T.M., Flake A.W., Howell L.J. Fetal lung lesions: management and outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. Vol. 179, No. 4. P. 884–889. doi: 10.1016/s0002-9378(98)70183-8.
12. Victoria T., Srinivasan A.S., Pogoriler J.et al. The rare solid fetal lung lesion with T2-hypointense components: prenatal imaging findings with postnatal pathological correlation // *Pediatr. Radiol.* 2018. Vol. 48, No. 11. P. 1556–1566. doi: 10.1007/s00247-018-4174-0.
13. Laje P., Liechty K.W. Postnatal management and outcome of prenatally diagnosed lung lesions // *Prenat. Diagn.* Vol. 28, No. 7. P. 612–618, Jul. 2008, doi: 10.1002/pd.1966.
14. Gallardo M.A., Álvarez de la Rosa M.R., De Luis J.F.E, Mendoza L.R, Padilla A.I.P., Troyano J.L. Antenatal ultrasound diagnosis and neonatal results of the congenital cystic adenomatoid malformation of the lung // *Rev. Chil. Pediatr.* Vol. 89, No. 2. P. 224–230, Apr. 2018, doi: 10.4067/S0370-41062018000200224.
15. 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 counselling // *Prenat. Diagn.* 2017. Vol. 37, No. 10. P. 1001–1007. doi: https://doi.org/10.1002/pd.5134.
16. Rodríguez M.R., de Vega V.M., Alonso R.C., Arranz J.C., Ten P.M., Pedregosa J. P., MR imaging of thoracic abnormalities in the fetus // *Radiographics.* 2012. Vol. 32, No. 7. doi: 10.1148/rg.327125053.
17. Kunisaki S.M., Ehrenberg-Buchner S., Dillman J.R., Smith E.A., Mychaliska G. B., Treadwell M.C. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes // *J. Pediatr. Surg.* 2015. Vol. 50, No. 6. P. 978–982. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.03.025.
18. Liu Y.P., Chen C.P., Shih S.L., Chen Y.F., Yang F.S., Chen S.C. Fetal cystic lung lesions: evaluation with magnetic resonance imaging // *Pediatr. Pulmonol.* 2010. Vol. 45, No. 6. P. 592–600. doi: 10.1002/ppul.21226.
19. Kadyrberdieva K., Shmakov R.G., Bokeria B. Nonimmune hydrops fetalis: modern principles of diagnosis and treatment // *Akush. Ginekol. (Sofiia).* 2019. Vol. 10. P. 28–34. doi: 10.18565/aig.2019.10.28-34.

20. Vu L., Tsao K., Lee H. et al. Characteristics of congenital cystic adenomatoid malformations associated with nonimmune hydrops and outcome // *J. Pediatr. Surg*. 2007. Vol. 42, No. 8. P. 1351–1356. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.03.039.
21. Kumar M., Jha V., Singh A. Nonimmune Hydrops Fetalis: Factors Which Predict Outcome // *J. Obstet. Gynaecol. India*. 2018. Vol. 68, No. 3. P. 197–203. doi: 10.1007/s13224-017-1011-6.
22. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: Concepts and controversies // *Pediatr. Radiol.* 2006. Vol. 36, No. 8. P. 773–791. doi: 10.1007/s00247-006-0115-4.
23. Gabelloni M., Faggioni L., Accogli S., Aringhieri G., Neri E. Pulmonary sequestration: What the radiologist should know // *Clin. Imaging*. 2021. Vol. 73. P. 61–72. doi: 10.1016/j.clinimag.2020.11.040.
24. Oliver E.R., DeBari S.E., Giannone M.M. et al. Going With the Flow: An Aid in Detecting and Differentiating Bronchopulmonary Sequestrations and Hybrid Lesions // *J. Ultrasound Med. Off. J. Am. Inst. Ultrasound Med.* 2018. Vol. 37, No. 2. P. 371–383. doi: 10.1002/jum.14346.
25. Johnson A.M., Hubbard A.M. Congenital anomalies of the fetal/neonatal chest // *Semin. Roentgenol.* 2004. Vol. 39, No. 2. P. 197–214. doi: 10.1053/j.ro.2003.12.006.
26. Meier A.H., Eggli K.D., Cilley R.E. Intradiaphragmatic extralobar sequestration-a rare pulmonary anomaly // *J. Pediatr. Surg.* 2009. Vol. 44, No. 12. P. e27–29. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.09.026.
27. Di Prima F.A.F., Bellia A., Inclimona G., Grasso F., Teresa M., Cassaro M.N., Antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): Research Review // *J. Prenat. Med.* 2012. Vol. 6, No. 2. P. 22–30.
28. Cavoretto P., Molina F., Poggi S., Davenport M., Nicolaides K. H. Prenatal diagnosis and outcome of echogenic fetal lung lesions // *Ultrasound Obstet. Gynecol. Off. J. Int. Soc. Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2008. Vol. 32, No. 6. P. 769–783. doi: 10.1002/uog.6218.
29. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations // *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. Vol. 12, No. 1. P. 17–37. doi: 10.1016/S1055-8586(03)70004-3.
30. Oliver E.R., DeBari S.E., Horii S.C. et al. Congenital Lobar Overinflation: A Rare Enigmatic Lung Lesion on Prenatal Ultrasound and Magnetic Resonance Imaging // *J. ultrasound Med. Off. J. Am. Inst. Ultrasound Med.* 2019. Vol. 38, No. 5. P. 1229–1239. doi: 10.1002/jum.14801.
31. Mani H., Suarez E., Stocker J.T. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 case // *Paediatr. Respir. Rev*. 2004. Vol. 5, P. S313–20. doi: 10.1016/s1526-0542(04)90056-5.
32. Johnston J.H., Kline-Fath B.M., Bitters C., Calvo-Garcia M.A., Lim F.Y.Y. Congenital overinflation: Prenatal MRI and US findings and outcomes // *Prenat. Diagn*. 2016. Vol. 36, No. 6. P. 568–575. doi: 10.1002/pd.4827.
33. Tsai P.S., Chen C.P., Lin D.C., Liu Y.P. Prenatal diagnosis of congenital lobar fluid overload // *Taiwan. J. Obstet. Gynecol.* 2017. Vol. 56, No. 4. P. 425–431. doi: https://doi.org/10.1016/j.tjog.2017.05.001.
34. Parikh D., Samuel M. Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential? // *Pediatr. Pulmonol*. 2005. Vol. 40, No. 6. P. 533–537. doi: 10.1002/ppul.20300.
35. Sarper A., Ayten A., Golbasi I., Demircan A., Isin E. Bronchogenic cyst // *Texas Hear. Inst. J.* 2003. Vol. 30, No. 2. P. 105–108.
36. Levine D., Barnewolt C.E., Mehta T.S., Trop I., Estroff J., Wong G. Fetal thoracic abnormalities: MR imaging // *Radiology*. 2003. Vol. 228, No. 2. P. 379–388. doi: 10.1148/radiol.2282020604.
37. Pacharn P. et al. Congenital lung lesions: Prenatal MRI and postnatal findings // *Pediatr. Radiol.* 2013. Vol. 43, No. 9. P. 1136–1143. doi: 10.1007/s00247-013-2668-3.

Открыта подписка на 1-е полугодие 2025 года.
Подписной индекс:
«Урал Пресс» (Пресса России) **014023**