

Вродени бронхогенни кисти – клиника, диагноза и хирургично лечение в детската възраст

Проф. Огнян Бранков¹, доц. Христо Шивачев², д-р Теодора Панайотова²

¹Първа хирургична клиника, МБАЛ „Токуда болница София“, София

²Клиника по детска хирургия, МБАЛСМ Н. И. „Пирогов“, София

Резюме

Въвежение. Бронхогенните кисти са доброкачествени вродени малформации, които се локализират най-често в медиастинума или в белодробния паренхим. Тези лезии се представят в детска възраст като случайна находка или при възникване на усложнения, включващи гнойна инфекция или компресия на дихателните пътища. Цел на това проучване е да анализираме диагнозата, клиничната картина и хирургическия подход при бронхогенните кисти в детската възраст.

Метод. Проучването се основава на 21 случая с бронхо-пулмонални кисти (28.8%) от общо 73 пациенти с вродени малформации на белия дроб, лекувани между 2001 и март 2013 г. в Клиниката по детска хирургия, София. Възрастта на децата варира от 3 месеца до 17 години. Единадесет кисти са разположени в паратрахеално и 10 в белодробния паренхим.

Заключение. Всички деца са диагностицирани по повод инфекциозни усложнения или компресионни явления. Коректната пренатална диагноза на кистозната аномалия би дала възможност да се извърши ранна интервенция с оглед предотвратяване на усложненията и осигуряване на атрауматична операция, която следва да се извърши в първите 12 месеца след раждането.

Ключови думи: вродени малформации на белия дроб, бронхогенни кисти, медиастинални кисти, паренхимни белодробни кисти, торакотомия, пренатална диагностика

Congenital Broncho-Pulmonary Cysts – Clinical Presentation, Diagnostic And Surgical Treatment In Children

Ognyan Brankov¹, Christo Shivachev², Teodora Panayotova²

¹Department of Surgery, Tokuda Hospital, Sofia

²Department of Pediatric surgery, Hospital „Pirogov“, Sofia

Abstract

Background. Bronchogenic cysts are benign congenital malformations usually located in the mediastinum or in the lung parenchyma. These lesions are identified in childhood either as an incidental finding or following complications including infection or compression of the airways.

The purpose of this study is to describe the diagnosis, clinical presentation and surgical approach of bronchogenic cysts in children.

Methods. The study is based on 21 cases with broncho-pulmonary cysts (28.8%) among 73 patients with congenital lung malformations treated between 2001 and March 2013 at the Department of Pediatric Surgery – Sofia. The age of the children varied from 3 months to 17 years. Eleven cysts were located in the posterior mediastinum and 10 in the lung parenchyma.

Conclusions. All children presented with infectious or compressive complications. Correct antenatal diagnosis may enable early intervention thus preventing complications and facilitate surgery. Early surgical resection of bronchogenic cysts provides better conservation of pulmonary parenchyma, a reduced rate of complications, and should be performed between the 6th and 12th month of life.

Key words: congenital lung malformations, bronchogenic cyst, mediastinal cysts, intrapulmonary cysts, thoracotomy, antenatal diagnosis

Вродените бронхо-белодробни малформации се срещат сравнително рядко и имат разнообразна клинична, образна и патоморфологична характеристика. Повечето от тях са с кистозен характер, други притежават солидна или смесена компонента⁹.

Вродените кистозни малформации възникват по време на ембрионалното оформяне на хранопровода и трахеобронхиалното дърво и се обединяват в група „вродени аномалии на предното черво“ (*foregut malformations*). Сред тях бронхогенните кисти (БК) са най-често срещаните аномалии, които се образуват по време на оформянето на първичните белодробни пъпки – т.нар. *lung bud malformations*¹⁰.

Повечето БК се локализируют в медиастинума (80%), а около 15% – в белодробния паренхим, предимно в долния лоб и по-често вдясно. Малък процент от тях могат да се разположат на атипични места – подкожно, интра-текално или субдиафрагмално – в ретроперитонеалното пространство или в коремната кухина¹⁰. Тези лезии се представят в ранната детска възраст като случайна находка, но може дълго време да останат безсимптомни и да се проявят клинично в късното детство, а често – и при възрастни индивиди⁶.

Видът на усложненията зависи от локализацията на кистата. Разположените в медиастинума БК рядко се инфектират, но тяхната ранна клинична проява е свързана с компресия върху трахеята и главните бронхи. За разлика от тях, интрапулмоналните кисти могат да комуникират с бронхиалното дърво и така се създава предпоставка за гнойно възпаление. Друга клинична изява са рецидивиращи пневмопатии. В някои случаи кистата достига огромни размери и се представя като „напрегната“ или имитира пневмоторакс¹.

С усъвършенстването на пренаталната ехографска диагностика на вродените кистозни аномалии се открива възможност за извършване на ранна хирургична интервенция с оглед на предотвратяване на усложненията и осигуряване на атравматична и щадяща белодробния паренхим операция.

Авторите обсъждат диагностиката, клиниката и оперативната тактика при случаите с бронхо-пулмонални кисти, привеждайки примери от оперираните лично от тях деца.

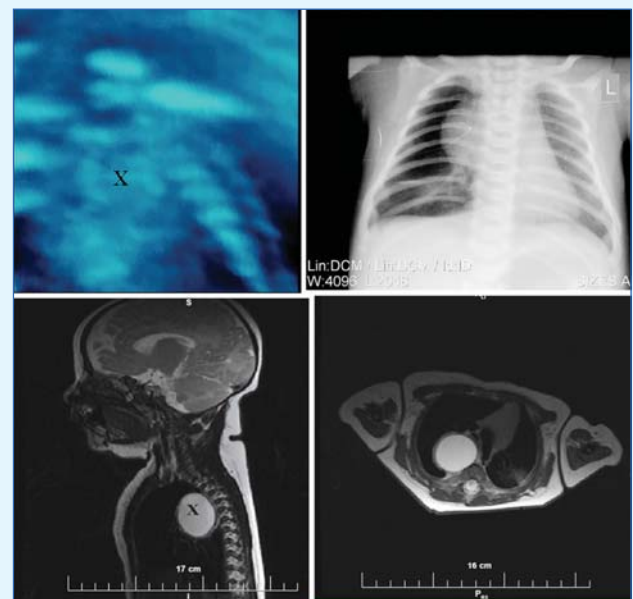
Клиничен материал

Между 2001 и март 2013 година в Клиниката по детска хирургия, ръководени през този период от проф. О. Бранков, са оперирани 73 деца с вродени белодробни аномалии. От тях 24 деца (32.9%) с кистична агеноматоидна малформация, 21 (28.8%) с бронхо-пулмонални кисти, 11 (15%) с вроден лобарен емфизем, 4 (5.5%) с белодробна секвестрация, 9 (12.3%) с бронхиектазии и 4 деца (5.5%) с белодробна хипоплазия.

Възрастта на 21 деца с бронхогенни кисти е следната: от 0 до 1 години са 5 деца, от 1 до 5 години – 6 деца, от 5 до 17 години – 10 деца.

Диагнозата при всички тях е поставена след първите клинични прояви на бронхо-белодробните усложнения, като са използвани рентгенография, КАТ и в някои случаи – бронхоскопия и контрастна езофагограма. Едва четири от децата са изследвани пренатално, но само при едно е установена кистозна формация в задния медиастинум (фиг. 1).

Всички деца са оперирани чрез торакотомия. Извършени са 11 тотални екстирпации на медиастиналните БК. При тези с белодробна локализация са извършени 2 перикистектомии, 2 атипични резекции на белия гроб, 2 парциални ексцизии на кистата и 4 лобектомии.



Фиг. 1. Е.М., 3 мес., 2012 г.: Пренаталната ехография и образните изследвания демонстрират окръглена кистозна формация вдясно паратрахеално, рентгенови данни за долнодялова ателектаза. Операция – торакотомия, екстирпация

Резултати

В представената серия няма летален изход. С пълно клинично възстановяване са 18 деца. Реторакотомия и разширена резекция е била необходима в три случая с интрапулмонални кисти, при които първоначално е извършена парциална ексцизия на кистата и обработка на остатъчната стена. При две деца е извършена реоперация в ранния следоперативен период във връзка с нарушена херметичност, а третото е оперирано 2 години след първичната операция.

Обсъждане

Съгласно нашия клиничен материал БК заемат второ място в палитрата на вродените белогробни малформации след кистичната аденматоидна малформация (21 деца – 34.9%), следвани от случаите с вроден лобарен емфизем (11 деца – 17.5%) и други (20.7%), което съпада с данните и на повечето автори^{1, 10}.

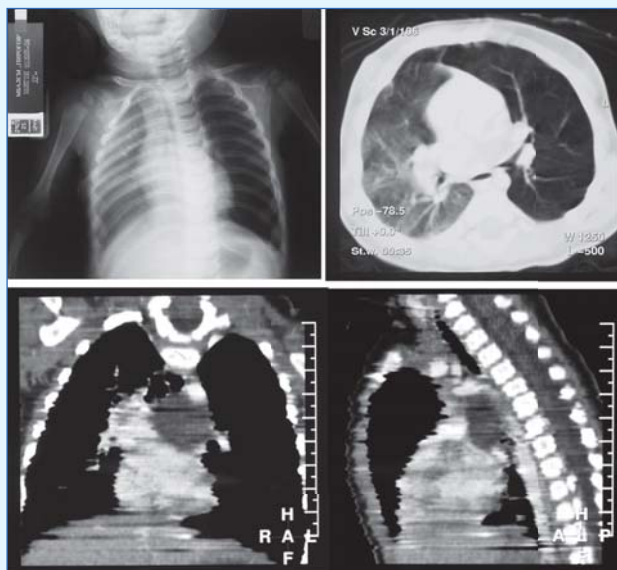
Бронхогенните кисти са част от групата на малформациите на

първичното предно черво и се образуват вследствие на абнормално вентрално пъпкуване на трахеобронхиалното дърво в първите 9–12 гестационни седмици. Локализацията на вродената кистозна формация е в пряка зависимост от етапа на ембрионалното пъпкуване⁹.

Медиастиналните БК възникват в началната фаза на бронхиалното пъпкуване и лежат непосредствено до трахео-бронхиалното дърво, без да имат комуникация с неговия лумен. Представяват сепарационна пъпка, която остава изолирана от бронхиалното дърво при отсъствие на функционална пулмонална циркулация¹. Разполагат се под карината, дясно паратрахеално или в хилуса на белия дроб.

Белогробните БК възникват в по-късната фаза на пъпкуването, когато вече се оформя белогробната тъкан. Те заемат перихилерното пространство с предилекционно място долния десен лоб. Често имат комуникация с бронхите, поради което могат да бъдат изпълнени с въздух, а когато се инфектират, се изобразяват на рентген с хидро-аерична сянка⁷.

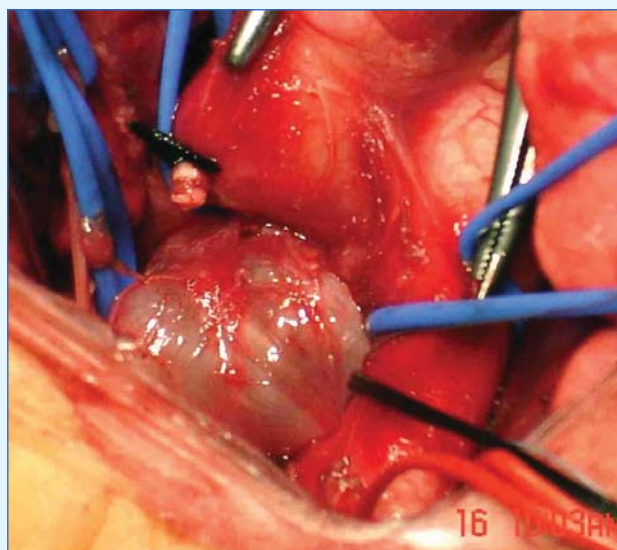
В първите месеца след раждането бронхогенните кисти не дават клинична симптоматика. Те се изявяват едва при настъпване на усложнение. Водещата симптоматика при



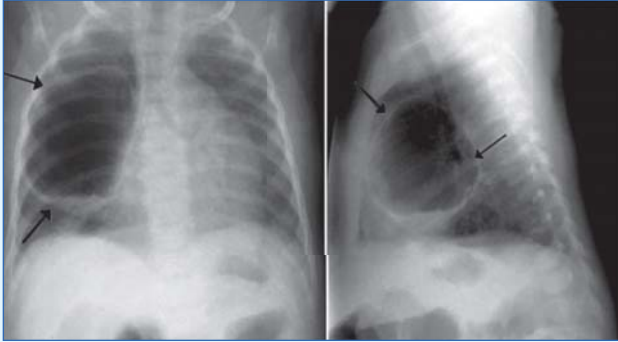
Фиг. 2. М.М., 5 мес., 2005 г.: Клинична проява на респираторен дистрес. Образни изследвания – десностранна ателектаза, БК разположена под карината. При пренатална ехография формацията не е била верифицирана

медиастиналните БК е свързана с компресионни явления върху трахеята, главните бронхи или хранопровода – суха гразнеща кашлица, диспнея с цианоза, дисфагия². Това е повод за изследване на рентген, който може да покаже окръглено засенчване и/или ателектаза (фиг. 2 и 3).

За разлика от тях, пулмоналните БК се представят основно с остри или рецидивирани белогробни инфекции, хипертензионна киста, пневмоторакс^{1, 6}. Въпреки характерния рентгенов образ, все още голям брой деца с вродени бронхо-белогробни кисти се лекуват първоначално в периферни болници,



Фиг. 3. Операция при М.М., 2013 г.: – стернотомия с готовност за ЕКК, тотална екстирпация. Пълно излекуване



Фиг. 4. И.Д., 15 г., 2003 г.: Лекуван преди 6 месеца по повод на кашлица и фебрилитет, установено „петно“ в белия дроб. Постъпва след рязко влошаване на състоянието. Операция: – десностранна торакотомия, долна лобектомия. Оздравял

което забавя поставянето на точна диагноза и провеждането на адекватно комплексно лечение. В нашата серия 8 от децата на възраст между 5 и 17 години постъпват с тежки възпалителни усложнения, което налага да се извършат разширени белодробни резекции (фиг. 4).

Рентгенографията дава основните насоки за диагнозата. Медиастиналните БК се представят като сферични или овални еднокамерни формации с гладки контури, разположени срединно и предимно вдясно. Течността в тях е със средна плътност, но при инфектиране, макар и рядко, може да имат хидро-аерично ниво. Рентгено-контрастната езофагограма може да покаже дефект в изпълването на лумена на хранопровода, поради притискането му от кистата².

Пулмоналните БК се представят с хомогенна окръглена сянка, предимно перихилерно, както и с хидроаерично ниво в случаите, когато е настъпило усложнение със супурация (фиг. 5).

КАТ уточнява позицията на кистата по отношение на други структури. Течността в бронхогенните кисти има средна плът-



Фиг. 5. Т.Р., 4.6 г., 2001 г.: Лекуван в продължение на един месец по повод на кашлица и фебрилитет. Установена окръглена сянка в горния десен лоб – „пневмония“? При приемането на рентгенографията се представя окръглена кухинна сянка с ниво на течност. Операция – торакотомия, резекция S1. Пълно оздравяване

ност и първоначално може да наподобява ехинококова киста. Понякога плътността може да бъде по-висока и сравнима с тази на меките тъкани, което да създаде диагностични затруднения.

Диференциалната диагноза на медиастиналните бронхогенни кисти включва други кистозни нозологии или новообразувания в задния медиастинум, като невроентерична киста, езофагеална дупликация, неврогенни тумори и др.^{1,2} Интрапаренхимната локализация следва да се разграничи най-вече от ехинококоза, белодробен абсцес, туберкуозна каверна, кистична форма на аденоматозната поликистоза, както и от постпенвоминчи були.

Хистологичното изследване на медиастиналните БК показва фибозна капсула, тапицирана с цилиндричен епител, както и елементи на бронхиален строеж. Пулмоналните кисти нямат толкова характерна находка поради това, че острият или хронифицираният възпалителен процес заличава структурите. Установява се фибозна капсула, тапицирана с грануляционна тъкан и тежък перикистозен паренхимен процес на карнификация и абсцедирание.

Съвременните възможности на пренаталната диагностика и феталната хирургия са предпоставка лечението на големите хипертензионни БК да се извърши още интраутробно – препоръчва се фетална торакоцентеза за отбремняване на налягането^{7, 8}.

Радикалната ексцизия на медиастиналната БК е предпоставка за отличен следоперативен резултат, независимо от често наблюдаваните масивни сраствания на кистата към околните структури. За разлика от тях, хирургичното отстраняване на белодробните БК е затруднено от перикистозното паренхимно възпаление, особено когато е имало предхождаща хронична пулмопатия. Това понякога налага извършването на лобектомия, защото в случай на непълна ексцизия съществува реална опасност от рецидив и последващи усложнения.

В заключение ние считаме, че установените пренатално или постнатално бронхогенни кисти подлежат на ранно хирургично отстраняване – преди настъпване на допълнителни усложнения. Това ще улесни извършването на щадяща белодробния паренхим операция, с което се намалява рискът от ин-

фектиране и затегнатото следоперативно възстановяване^{4, 5}. Тъй като асимптомните БК може в крайна сметка да проявят патологична клинична симптоматика с нежелани последици, ние препоръчваме радикалната операция да се извърши във възрастта между 3 и 6 месеца. Приложението на видео-асистираната торакоскопия има голяма стойност с оглед на атравматичността на манипулацията и скъсяването на болничния престой.

Литература

1. Михайлова В., М. Царева. Късни резултати от хирургичното лечение на вродените аномалии на бронхопулмоналната система в детската възраст. *Хирургия (София)*. 1996;49(3),13-18.
2. Михайлова В., Р. Дребов. Бронхогенни кисти на медиастинума в детската възраст. *Хирургия*. 1993; 46(2),16-7.
3. Azizkhan R.G, T.M.Crombleholme. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int*. 2008;24:643-657.
4. Eber E. Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: Early surgery, late surgery or no surgery? *Semin Respir Crit Care Med*. 2007;28:355-66.
5. Fievet L., X.B.D'Journo, J.M.Guys, P.A.Thomas, P.De Lagausie Bronchogenic Cyst: Best Time for Surgery? *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1695-1699.
6. Limaïem F, Ayadi-Kaddour A, Djilani H, Kilani T, El Mezni F. Pulmonary and mediastinal bronchogenic cysts: a clinicopathologic study of 33 cases. *Lung*. 2008;186(1):55-61.
7. Maurin S., G.Hery, B.Bourliere, A.Potier, J-M.Guys, P.De Lagausie Bronchogenic cyst: Clinical course from antenatal diagnosis to postnatal thoracoscopic resection. *J Min Access Surgery*. 2013;9(1):25-28.
8. Rios L.T.M,1 E.Araujo, L.M.Machado Nardoza, A.F.Moron, M.da G.Martins Prenatal Diagnosis and Postnatal Findings of Bronchogenic Cyst. Hindawi Publishing, Case Reports in Pulmonology, Volume 2013, Article ID 483864.
9. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg*. 2008;17(1):2-8.
10. Takeda Sh, Sh.Miyoshi, M.Inoue, K.Omori, M.Okumura, H-E. Yoon, M.Minami, H.Matsuda Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardio-thoracic Surg*. 1999;15:11-17.

ТЕЧЕН АНАЛГИН®

БЪРЗОДЕЙСТВАЩ, С ИНДИВИДУАЛНО ДОЗИРАНЕ

- * По-бързо действие от таблетните форми
- * Подходящ за деца
- * В опаковка за точно дозиране



Моля, съобщавайте нежелани лекарствени реакции, възникнали при употребата на Аналгин® 500 mg/ml перорални капки на следните адреси: **Софарма АД, София 1797**, бул. „Кл.Охридски“ № 3, България, тел.: +359 2 8177413; факс: +359 2 9743759, e-mail: safety@sopharma.bg, www.sopharma.bg

Изпълнителна Агенция по лекарствата bda@bda.bg
Начин на отпускане – Без лекарско предписание за възрастни и деца над 10 г. По лекарско предписание за деца под 10 г.

Пълна лекарствена информация е на разположение при поискване.

Софарма АД, София 1220, ул. „Илиенко шосе“ № 16, България, тел.: +359 2 8134200
www.sopharma.bg

ИАЛ-36921/15.08. 2013

