

ФЕТАЛЬНАЯ ХИРУРГИЯ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ (ВРОЖДЕННОЙ КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНОЙ МАЛЬФОРМАЦИИ ЛЕГКОГО И БРОНХОЛЕГОЧНОГО СЕКВЕСТРА, ОСЛОЖНЕННЫХ МАССИВНЫМ ПЛЕВРАЛЬНЫМ ВЫПОТОМ): ОБЗОРНАЯ СТАТЬЯ

© Бежин А.И., Литвиненко И.В., Шомротов Н.Н., Фисюк А.А.

Курский государственный медицинский университет (КГМУ)

Россия, 305041, Курская область, г. Курск, ул. К. Маркса, д. 3

Врожденные аномалии развития дыхательной системы представляют собой довольно редкий вариант нехромосомной патологии (4,01-4,15% по различным данным). Но, несмотря на этот факт, вопросы фетальной хирургии таких аномалий сохраняют свою высокую актуальность, так как, во-первых, они часто сочетаются с другими аномалиями и пороками развития, во-вторых, при тяжелом течении возникает угроза гибели плода или новорожденного. Целью настоящей обзорной статьи является рассмотрение вопросов формирования, диагностики и внутриутробного хирургического лечения кистозно-аденоматозной мальформации легкого и бронхолегочной секвестрации, осложненных массивным фетальным гидротораксом. В качестве основных, наиболее распространенных в мировой практике методов хирургического лечения в сравнительном аспекте рассмотрены лазерная абляция питающей мальформированный участок артерии и торакоамниотическое шунтирование. Более целесообразным, на основе данных многочисленных исследований, проанализированных и приведенных в данной обзорной статье, признано применение лазерной абляции питающей артерии как современного, радикального и высокоэффективного метода фетальной хирургии, обеспечивающего больший процент живорождения, выживаемости (около 100% относительно 59-68% при торакоамниотическом шунтировании), позволяющего увеличить гестационный возраст при рождении (до 39,1 нед.), снизить процент опасных осложнений и оперативных вмешательств в постнатальном периоде (до 18,2-20%), необходимость интенсивной терапии и кислородной поддержки новорожденных. Лазерная абляция дает возможность в 91,7% случаев полностью прекратить кровоснабжение измененного участка легочной паренхимы и почти во всех описанных случаях приводит к его дальнейшему некрозу и лизису в постнатальном периоде жизни ребенка.

Ключевые слова: фетальная хирургия; врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого; бронхопульмональный секвестр; фетальный гидроторакс; лазерная абляция; торакоамниотический шунт.

Бежин Александр Иванович – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой оперативной хирургии и топографической анатомии им. профессора А.Д. Мясникова, КГМУ, г. Курск. ORCID iD: 0000-0003-3776-9449. E-mail: abezin@yandex.ru

Литвиненко Ирина Владимировна – студентка, КГМУ, г. Курск. ORCID iD: 0000-0002-9305-8812. E-mail: irinavladimirovna@yandex.ru (автор, ответственный за переписку)

Шомротов Нусратулло Нуруллоевич – студент, КГМУ, г. Курск. ORCID iD: 0000-0002-7827-009X. E-mail: shomurodovnusrat96@gmail.com

Фисюк Анна Андреевна – студентка, КГМУ, г. Курск. ORCID iD: 0000-0002-6247-9518. E-mail: Annysyha.1997@yandex.ru

Согласно мировой статистике среди всех новорожденных ежегодно порядка 2,5% имеют врожденные пороки развития от незначительных дефектов вплоть до серьезных аномалий, угрожающих жизни матери и ребенка. По данным Европейской сети реестров населения для эпидемиологического надзора за врожденными аномалиями (англ. EUROCAT – European surveillance of congenital anomalies), охватывающей более 20 стран Европы, из 5,2 млн детей, которые рождаются в ЕС ежегодно, около 104000 имеют пороки развития [12]. При этом за период с 2003 г. по 2007 г. лидирующая позиция в структуре врожденных нехромосомных аномалий принадлежала нарушениям развития сердечно-сосудистой системы (6,5%) [8]. По данным за 2006-2015 гг., уровень врожденных пороков развития сердца остается высоким, а среди отдельных нозологий обнаруживается тенден-

ция к росту (атрезия/стеноз трикуспидального клапана – с 0,54% в 2006-2007 гг. до 0,84% в 2014-2015 гг., гипоплазия правых отделов сердца – с 0,44% до 0,63% соответственно) [12].

Несмотря на это, сохраняют свою актуальность вопросы врожденной патологии дыхательной системы. Так, например, в Уэссексе (Великобритания) за период с 1994-го по 2014 год было выявлено 133 случая врожденной легочной мальформации среди 524372 живо- и мертворожденных. При этом с 1994 г. по 1998 г. количество детей с такой врожденной аномалией составляло 1,27%, а с 2008 г. по 2014 г. возросло до 4,15%, с сохраняющейся тенденцией к дальнейшему росту [17]. Эти результаты согласуются с данными, полученными при проведении 5 независимых исследований, включавших 393496 плодов, информация о которых была зарегистрирована в 8 различных базах данных за вре-

мя до июля 2016 года – по полученным результатам частота врожденной кистозно-аденоматозной мальформации легкого (далее – ВКАМЛ) в Китае составляет в среднем 4,01‰ [9].

Бронхопульмональный секвестр – это образование, ограниченное от здоровой легочной ткани и не имеющее связи с трахеобронхиальным деревом. Принято различать интралобарный (75-86%) секвестр, находящийся среди нормальной легочной ткани и экстралобарный (14-25%), покрытый собственной висцеральной плеврой [6]. Данная аномалия составляет от 0,15% до 6,4% от всех врожденных патологий; порядка 2,5% внелегочных секвестров располагаются ниже диафрагмы (рис. 2) [1]. Врожденный бронхопульмональный секвестр часто сочетается с такими патологиями, как врожденная диафрагмальная грыжа, ВКАМЛ, врожденная лобарная эмфизема, бронхогенные кисты, пороки развития сердца [10]. Понятие «врожденная кистозно-аденоматозная мальформация легкого» (СПАМ – congenital pulmonary airway malformation) сходно с понятием «бронхопульмональный секвестр» по механизмам развития

и возможным последствиям для плода. Но следует принимать во внимание, что в одном случае кровоснабжение отделившегося участка легочной ткани осуществляется сосудом, берущим начало от легочной артерии, а в другом – из системного кровотока, т.е. из нисходящей аорты, реже из межреберной, селезеночной артерии или из чревного ствола (венозный отток осуществляется по непарной вене или нижней полой вене) (рис. 1, 2) [3, 18].

ВКАМЛ представляет собой поликистозное образование, возникающее в связи с гиперпролиферацией и дилатацией терминальных бронхиол и нарушением развития альвеол. Участок мальформации сообщается с трахеобронхиальным деревом и может быть рассмотрен как нефункционирующая, измененная, дополнительная доля легкого [13]. В более чем 85% случаев кистозные мальформации располагаются унилатерально в одной из долей легкого, чаще левого (в 60% случаев) [8]. Существует несколько классификаций ВКАМЛ; с хирургической точки зрения удобной представляется не гистологическая, а морфологическая классификация Адзека,

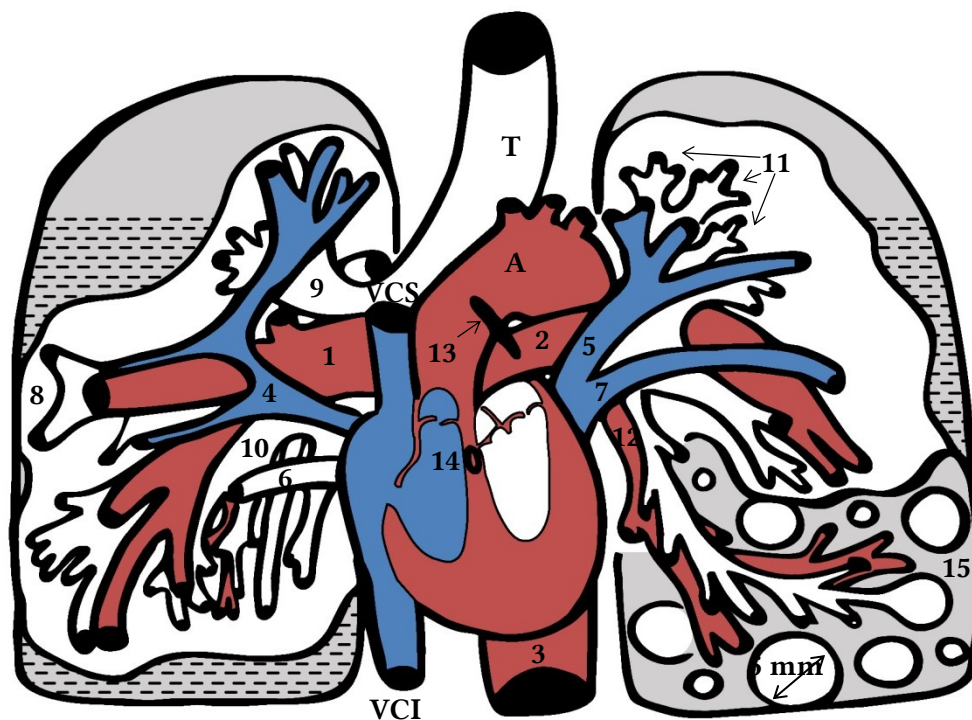


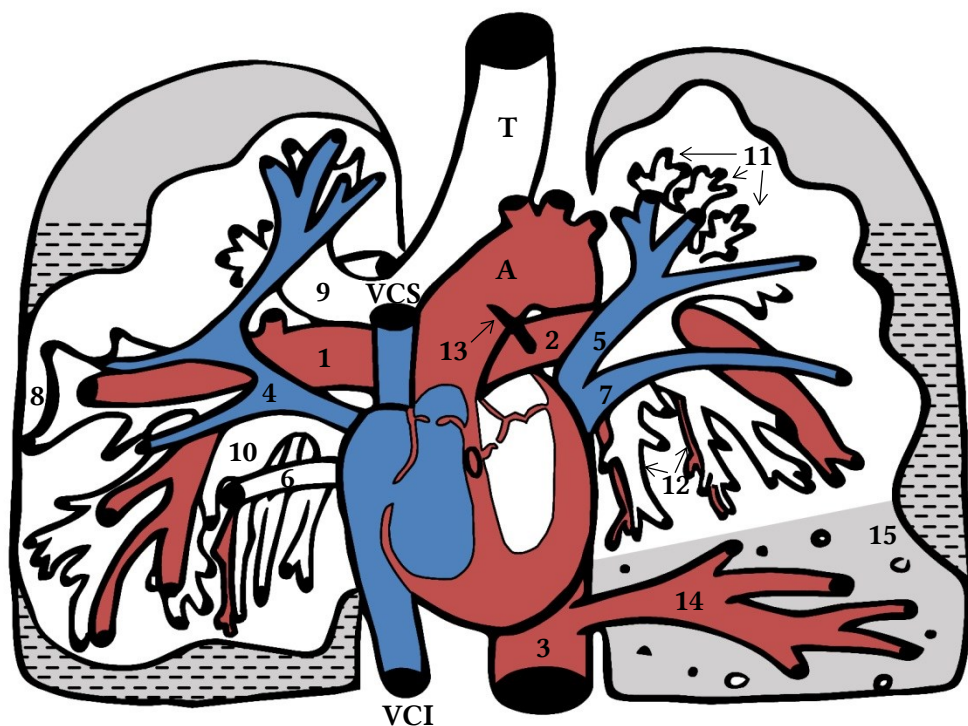
Рис. 1. Кистозно-аденоматозная мальформация легкого у плода.

Примечания: 1 – правая легочная артерия, 2 – левая легочная артерия, 3 – нисходящая аорта, 4 – правая верхняя легочная вена, 5 – левая верхняя легочная вена, 6 – правая нижняя легочная вена, 7 – левая нижняя легочная вена, 8 – среднедолевые бронхи (справа), 9 – верхнедолевые бронхи (справа), 10 – нижнедолевые бронхи (справа), 11 – верхнедолевые бронхи (слева), 12 – артерия и бронх, идущие к кистозно измененному участку, 13 – артериальный проток, 14 – овальное окно, 15 – участок мальформации, Т – трахея, А – аорта, VCS – верхняя полая вена, VCI – нижняя полая вена.

Fig. 1. Congenital pulmonary airway malformation

Note: 1 – right lung artery, 2 – left lung artery, 3 – descending aorta, 4 – right upper lung vein, 5 – left upper lung vein, 6 – right lower lung vein, 7 – left lower lung vein, 8 – right middle lobar bronchi, 9 – right upper lobar bronchi, 10 – right lower lobar bronchi, 11 – left upper lobar bronchi, 12 – artery and bronchus of changed lung tissue, 13 – ductus arteriosus, 14 – oval window, 15 – malformation area, T – trachea, A – aorta, VCS – vena cava superior, VCI – vena cava inferior.

A



B

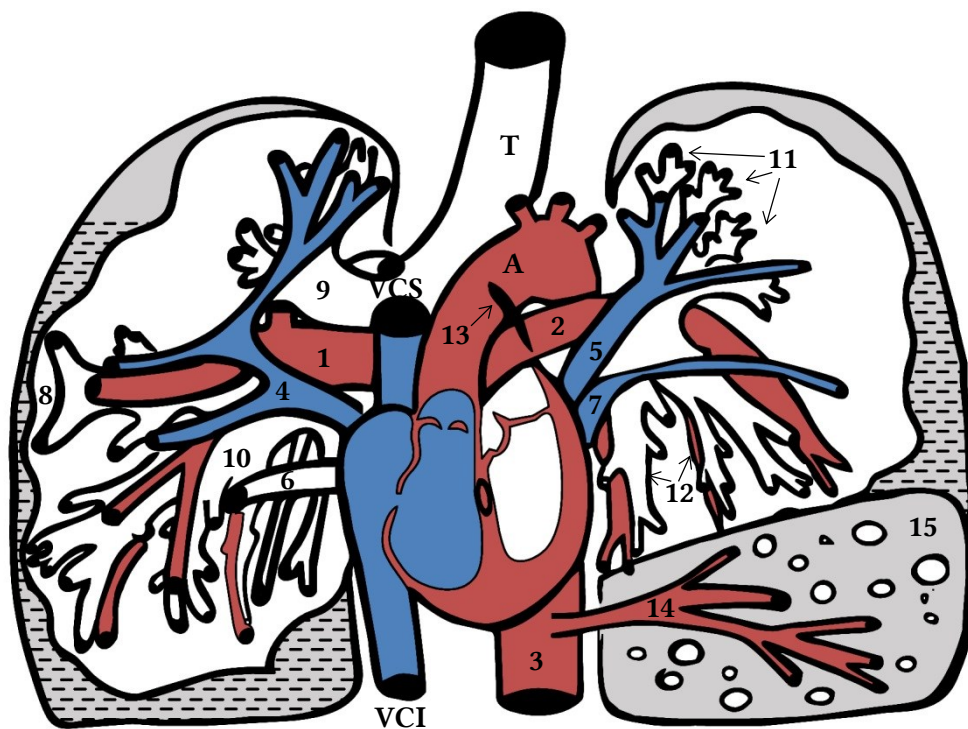


Рис. 2. Бронхопульмональный секвестр (А – интралобарный, В – экстралобарный).

Примечания: 1 – правая легочная артерия, 2 – левая легочная артерия, 3 – нисходящая аорта, 4 – правая верхняя легочная вена, 5 – левая верхняя легочная вена, 6 – правая нижняя легочная вена, 7 – левая нижняя легочная вена, 8 – среднедолевые бронхи (справа), 9 – верхнедолевые бронхи (справа), 10 – нижнедолевые бронхи (справа), 11 – верхнедолевые бронхи (слева), 12 – артерия и бронх, идущие к нижней доле левого легкого, 13 – артериальный проток, 14 – сосуд, питающий секвестр, 15 – секвестр, Т – трахея, А – аорта, VCS – верхняя полая вена, VCI – нижняя полая вена.

Fig. 2. Bronchopulmonary sequestration (A – intralobar, B – extralobar).

Note: 1 – right lung artery, 2 – left lung artery, 3 – descending aorta, 4 – right upper lung vein, 5 – left upper lung vein, 6 – right lower lung vein, 7 – left lower lung vein, 8 – right middle lobar bronchi, 9 – right upper lobar bronchi, 10 – right lower lobar bronchi, 11 – left upper lobar bronchi, 12 – artery and bronchus of the left lower lobe, 13 – ductus arteriosus, 14 – feeding artery of sequester, 15 – sequester, T (T) – trachea, A (A) – aorta, VCS – vena cava superior, VCI – vena cava inferior.

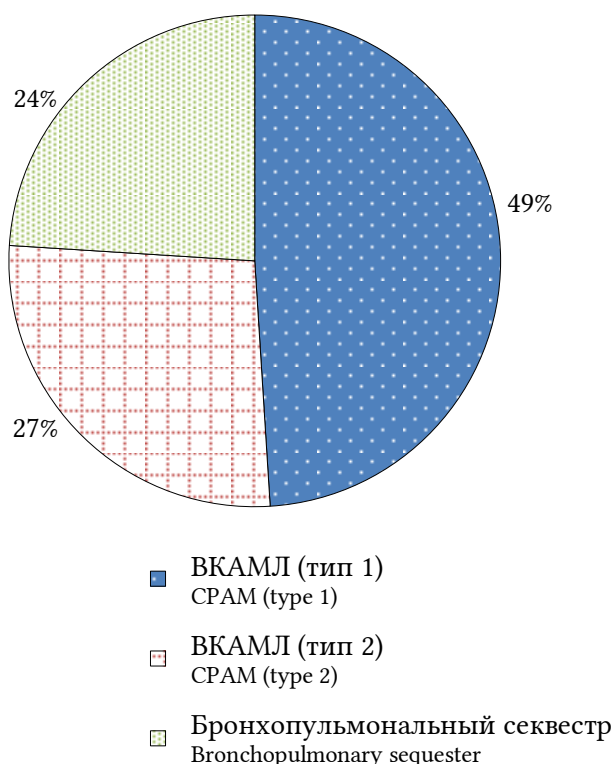
согласно которой принято выделять 2 типа ВКАМЛ: макрокистозный и микрокистозный. При первом типе участок мальформации представлен единичными или множественными кистами более 5 mm в диаметре, а при втором типе, соответственно, менее 5 mm. Установлено, что макрокистозный тип встречается несколько чаще микрокистозного [7, 13].

Заподозрить одну из аномалий развития дыхательной системы можно при помощи УЗИ, которое производится на 20-й неделе всем беременным женщинам. Однако данный метод не всегда позволяет различить бронхопульмональную секвестрацию, бронхоатрезию и ВКАМЛ. Так, согласно исследованию, проведенному в Национальном центре детского здоровья и развития в Токио (Япония) за период с 2002-го по 2016 год в 49 из 100 случаев, по данным, полученным в ходе антенатальной диагностики, был поставлен диагноз ВКАМЛ (тип 1), в 27 случаях – ВКАМЛ (тип 2), и в 24 случаях – бронхопульмональный секвестр. В постнатальном периоде из 49 случаев ВКАМЛ (тип 1) диагноз подтвердился лишь в 27 случаях (55%), в 15 случаях была установлена бронхоатрезия, в 4 случаях – брон-

хопульмональная секвестрация, в 3 случаях был поставлен другой диагноз. Из 27 случаев ВКАМЛ (тип 2) диагноз подтвердился в 4 случаях; в 70% случаев за ВКАМЛ была принята бронхоатрезия. Все 24 антенатальных диагноза «бронхопульмональный секвестр» подтвердились данными постнатального обследования [18]. Антенатальная диагностика ВКАМЛ при помощи УЗИ, таким образом, несовершенна, поэтому в трудных случаях, особенно в осложненных, прибегают к проведению КТ или КТ с контрастированием для обнаружения источника кровоснабжения участка мальформации, хотя такие рентгеновские методики являются ведущими в постнатальной диагностике (рис. 3.) [6, 2]. При тяжелом течении (тип 1) ВКАМЛ могут формироваться крупные кистозные полости, сдавливающие сердце и смещающие органы средостения; развивается риск легочной гипоплазии, сердечной дисфункции, полигидрамниона, фетального гидроторакса, водянки и гибели плода, а в постнатальном периоде такие полости (как и очаги секвестрации) выступают субстратом для присоединения вторичной инфекции [8].

По данным антенатальной диагностики

According to the antenatal diagnosing



По данным постнатальной диагностики

According to the postnatal diagnosing

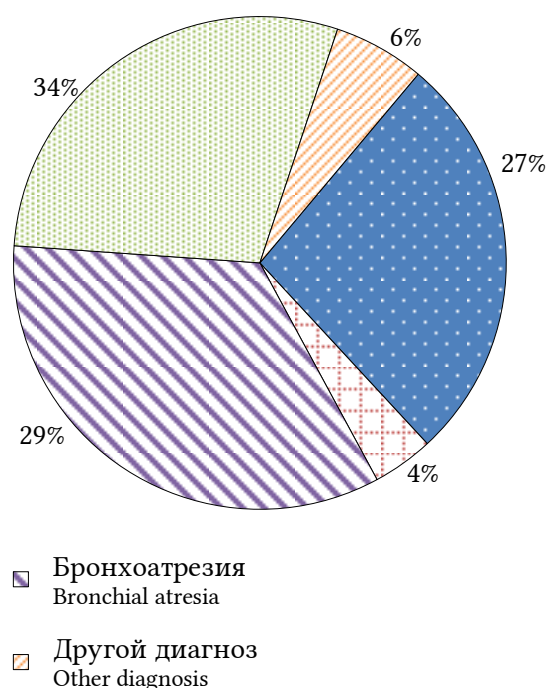


Рис. 3. Распределение пороков развития дыхательной системы, диагностированных на разных этапах по данным Национального центра детского здоровья и развития в Токио (Япония) за период с 2002 г. по 2016 год.

Fig. 3. Distribution of respiratory system malformations diagnosed at different stages according to the National Center for Child Health and Development in Tokyo (Japan) for the period from 2002 to 2016.

В осложненных случаях, при угрозе жизни плода, целесообразным представляется рассмотреть возможность осуществления внутриутробного оперативного пособия.

Основным методом хирургического лечения данной патологии, описанным в литературе, является мини-инвазивная лазерная абляция питающей артерии, что позволяет добиться самопроизвольного рассасывания нефункционирующего участка легочной ткани, улучшить состояние плода, предотвратить хирургические вмешательства в неонатальном периоде [3, 4, 14, 17]. Более часто подобная манипуляция осуществляется при ВКАМЛ, по сравнению с бронхоатрезией и бронхопульмональной секвестрацией (65% относительно 18% и 17% соответственно) [18]. Осуществляется полная лазерная абляция под местной анестезией и анестезией плода, введенной под УЗИ контролем. Игла 18G вводится в амниотическую полость через брюшную стенку матери. Под УЗИ контролем иглу направляют через грудную клетку плода к нефункционирующей доли и продвигают на 2 мм по направлению к питающей артерии. После этого 600-нм волоконный лазер продвигают через просвет иглы и коагулируют сосуд при мощности 25 Вт в течение 5-10 с. При помощи цветного доплеровского картирования оценивают эффективность манипуляции [15].

Целесообразность лазерной абляции подтверждается многочисленными исследованиями. Так, например, при изучении данного метода в Керетаро (Мексика) в 2016 году было выявлено, что во всех восьми случаях лечения бронхопульмональной секвестрации, осложненной водянкой плода и/или массивным фетальным гидротораксом, роды происходили в срок; у новорожденных, обследованных путем КТ-ангиографии после родов, на 6, 14 и 24-й месяц не было обнаружено никаких аномалий, кроме небольшого деваскуляризованного образования в грудной полости, спонтанно рассасывающегося в разные сроки постнатального периода [4]. Аналогичное исследование, проведенное в том же центре в 2015 году, также подтверждает эффективность данной методики. В 5 из 8 случаев (57,1%) однократного вмешательства оказалось достаточно для полного прекращения кровоснабжения нефункционирующей доли, ее уменьшения и дальнейшего лизиса, регресса фетального гидроторакса и водянки плода и предотвращения операций в постнатальном периоде. В 2 из 8 случаев (42,9%) потребовалась повторная абляция в связи с восстановлением кровотока в течение 72 часов после первой операции. Однако во всех 100% случаев роды произошли в срок, ни один из новорожденных не имел симптомов дыхательной недостаточности, не

нуждался в ИВЛ, кислородной поддержке или постнатальной секвестрэктомии [15].

Но, несмотря на полученные данные, не во всех случаях, описанных в литературе, удавалось избежать операции в неонатальном периоде. Так, при изучении 5 случаев гибридной аномалии (крупного кистозного образования (ВКАМЛ), кровоснабжающегося из системного кровотока) было установлено, что в 60% случаев после выполнения лазерной абляции наблюдался полный регресс нефункционирующей легочной ткани, а в 40% обнаруживалось уменьшение размеров дополнительной доли, однако кистозная ее часть сохранялась, в связи с чем требовалось дополнительное хирургическое вмешательство в постнатальном периоде. Не смотря на это, риск гибели плода удавалось значительно снизить [3].

Альтернативным, но менее эффективным способом лечения осложненной бронхолегочной секвестрации и ВКАМЛ является постановка плевроамниотического шунта, позволяющего дренировать плевральную полость плода и нивелировать или уменьшить проявления гидроторакса. Однако такой метод значительно уступает лечению посредством лазерной абляции, так как, по сути, не дает полноценной возможности радикально разрешить патологию, приводящую к формированию фетального гидроторакса. Так, при проведении ретроспективного исследования за 2002-2011 гг. в двух центрах фетальной хирургии города Бонн (Германия) было установлено, что из 78 случаев 9 (11,5%) погибли в утробе матери, 69 (88,5%) родились, а выжило из 69 родившихся лишь 46 (59%). Маркерами «невыживаемости» оказались полигидрамнион, отек плаценты, смещение средостения плода, преждевременные роды и др. [14].

В другом исследовании, проведенном в Филадельфии (США), было установлено, что за период с 1998 г. по 2013 г. в Центре фетальной диагностики и лечения детской больницы Филадельфии было установлено 97 торакоамниотических шунтов на 75 плодах. Постановка шунта в 55±21% приводила к уменьшению размеров кистозной мальформации и к полному или частичному дренированию плевральной полости в 29% и 71% соответственно. Процент выживаемости равнялся 68% [16]. Живорожденные нуждались в последующей интенсивной терапии и в хирургическом вмешательстве в то время, как при лазерной абляции по разным данным в 57,1–58,3% удается достичь полной коагуляции питающего сосуда после первой манипуляции, в 41,7% - 42,9% случаев после второй процедуры - в 91,7% случаев достигается полное прекращение кровоснабжения нефункционирующей доли (что в последующем влечет ее лизис),

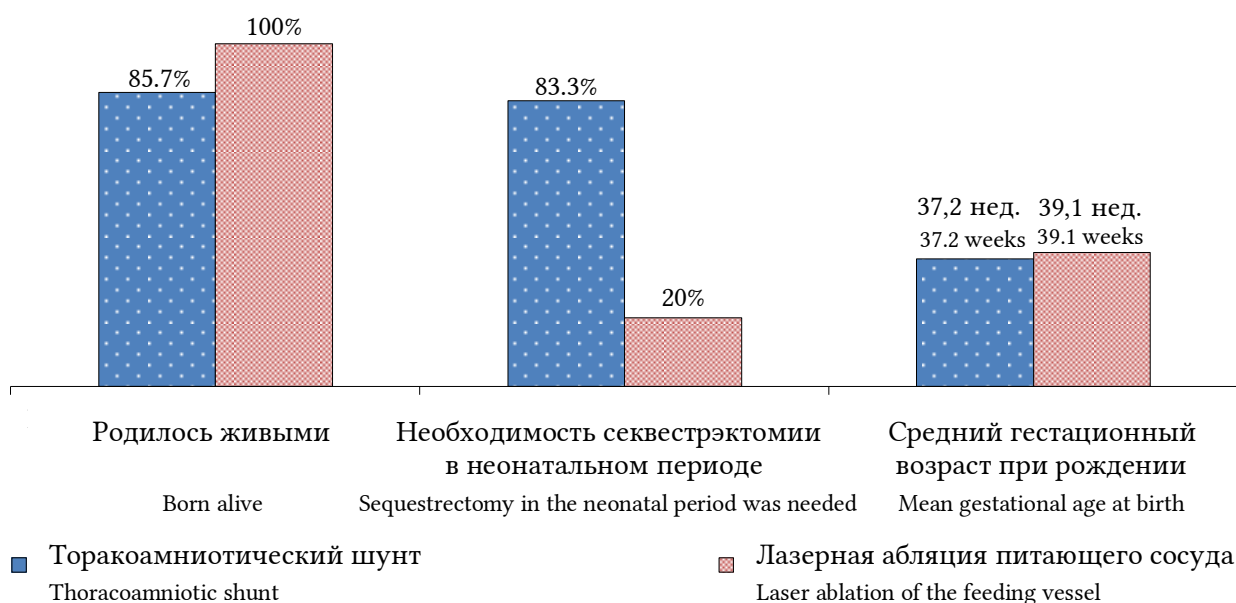


Рис. 4. Сравнительный анализ эффективности торакоамниотического шунтирования и лазерной абляции питающей артерии по данным университета г. Бонн (Германия) за 2002-2011 гг.

Fig. 4. Comparative analysis of the effectiveness of thoracoamniotic shunting and laser ablation of the feeding artery according to the University of Bonn (Germany) for 2002-2011.

а дальнейшая секвестрэктомия требуется менее чем 18,2% новорожденных [15, 11].

Вышеуказанные выводы согласуются с результатами сравнительного анализа двух основных методов хирургического лечения бронхопупмональной секвестрации, осложненной массивным плевральным выпотом, полученными в г. Бонне (Германия) за период с 2002 г. по 2011 год. В 29 случаях из 41 консервативная терапия оказалась достаточно эффективной, и оперативное вмешательство не проводилось; в 7 случаях была произведена постановка плевроамниотического шунта, а в 5 случаях осуществили лазерную абляцию питающей артерии. Было установлено, что из 7 плодов, которым устанавливали шунты, 1 плод погиб внутриутробно в связи с массивным гидротораксом; ни в одном из случаев этой группы не наблюдалось полной регрессии секвестра. 6 детей появились на свет живыми (средний гестационный возраст 37,2 нед.), 5 из которых (83,3%) требовалась секвестрэктомия. Из 5 плодов, которым произвели лазерную абляцию питающего сосуда, регресс секвестра наблюдался во всех случаях, роды происходили в срок (средний гестационный возраст 39,1 нед.). Только одному новорожденному (20%) из этой группы потребовалась постнатальная секвестрэктомия (рис. 4) [5].

Таким образом, все еще существуют определенные трудности в антенатальной диагностике пороков развития дыхательной системы. Затруднения связаны с дифференцировкой ВКАМЛ различных типов, бронхопупмональ-

ной секвестрации, бронхоатрезии и других патологий. При неэффективности консервативной терапии в условиях осложненного течения ВКАМЛ или бронхопупмональной секвестрации прибегают к мини-инвазивным вмешательствам, таким как торакоамниотическое шунтирование и лазерная абляция питающей артерии. При этом второй метод является более безопасным, современным, малотравматичным способом лечения вышеуказанных врожденных пороков развития в условиях формирования фетального гидроторакса, водянки плода, полигидрамниона и других тяжелых осложнений. Данная процедура обеспечивает в 91,7% случаев полное прекращение кровоснабжения нефункционирующего участка легкого и его лизис, позволяет продлить срок гестации плода, свести к минимуму явления легочной гипоплазии и необходимость дальнейших оперативных вмешательств (до 18,2-20%), кислородной поддержки и интенсивной терапии. Процедура обеспечивает почти 100% выживаемость, тогда как торакоамниотическое шунтирование, по разным данным, обеспечивает выживаемость лишь в 59-68% случаев (такая вариабельность может быть объяснена различиями в эффективности оказания помощи в нео- и постнатальном периодах).

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ИСТОЧНИКИ ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Ильина Н.А., Мягкова И.Е. Компьютерно-томографическая ангиография в дифференциальной диагностике экстралобарной секвестрации легких у новорожденных. *Регионарное кровообращение и микроциркуляция*. 2015;14(1-53):26-31 [Ilyina N.A., Myagkova I.E. Computed tomography-assisted angiography in the differential diagnosis of extralobular pulmonary sequestration in newborns. *Regional blood circulation and microcirculation*. 2015;14(1-53):26-31 (in Russ.)].
2. Машков Л.Е., Щербина В.И., Сташук Г.А., Слесарев В.В., Гаганов Л.Е., Друзюк Е.З., Винокурова Е.Н. Диагностика и лечение кистозно-аденоматозной мальформации легких у детей. *Детская хирургия*. 2017;21(1):23-27 [Mashkov A.S., Shcherbina V.I., Stashuk G.A., Slesarev V.V., Gaganov L.E., Druzyk E.Z., Vinokurova E.N. Diagnostics and treatment of cystic adenomatous lung malformation in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2017;21(1):23-27 (in Russ)]. DOI: 10.18821/1560-9510-2017-21-1-23-27.
3. Cruz-Martinez R., Martinez-Rodriguez M., Bermúdez-Rojas M., Magana-Abarca C., Rojas-Macedo A., Alcocer-Alcocer M. Fetal surgery by full laser ablation of the feeding artery for cystic lung lesions with systemic arterial blood supply (hybrid lung lesions). *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017;49(6):744-750. DOI: 10.1002/uog.16011.
4. Cruz-Martinez R., Nieto-Castro B., Martinez-Rodriguez M., Narváez-Domínguez V.E., Gámez-Varela A.K., Sniezhkin P., Rojas-Macedo A., Alcocer-Alcocer M. Pulmonary outcome of children with bronchopulmonary sequestration treated prenatally by laser ablation of the feeding artery: a prospective two-year follow-up. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2016;48(1):359. DOI:10.1002/uog.17092.
5. David M., Lamas-Pinheiro R., Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology*. 2016;110(2):101-115. DOI: 10.1159/000440894.
6. Durell J., Lakhoo K. Updates in: congenital lung lesions. *Journal of Pediatric Surgical Specialties*. 2016;10(3):20-25.
7. Durell J., Lakhoo K. Congenital cystic lesions of the lung. *Early Hum Dev*. 2014;90(12):935-939. DOI: 10.1016/j.earlhumdev.2014.09.014.
8. Edmonds K., Lees C., Bourne T. *Dewhurst's Textbook of Obstetrics & Gynaecology*. Oxford: John Wiley & Sons, 2018. 1088 p.
9. Fan D., Xia Q., Wu S., Liu L., Yu Z., Wang W., Wu S., Guo X., Liu Z. Prevalence of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation among fetuses in China. *Oncotarget*. 2017;8(45):79587-79593. DOI: 10.18632/oncotarget.18579.
10. Franko J., Bell K., Pezzi C.M. Intraabdominal pulmonary sequestration. *Curr Surg*. 2006;63(1):35-38. DOI: 10.1016/j.cursur.2005.04.004.
11. Gottschalk I., Strizek B., Mallmann M.R., Müller A., Geipel A., Gembruch U., Klaritsch P., Csapo B., Berg C. Outcome of bronchopulmonary sequestration with massive pleural effusion after intrafetal vascular laser ablation. *Fetal Diagn Ther*. 2018;44(2):149-155. DOI: 10.1159/000479793.
12. Lanzoni M., Morris J., Loane M., Garne E., Kinsner-Ovaskainen A. *JRC-EUROCAT Report on Statistical Monitoring of Congenital Anomalies (2006-2015)*. Luxembourg: Publications Office of the European Union, 2017. 88 p.
13. Mallmann M.R., Geipel A., Bludau M., Matil K., Gottschalk I., Hoopmann M., Uller A.M., Bachour H., Heydweiller A., Gembruch U., Berg C. Bronchopulmonary sequestration with massive pleural effusion: pleuroamniotic shunting vs intrafetal vascular laser ablation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2014;44(4):441-446. DOI: 10.1002/uog.13304.
14. Mallmann M.R., Graham V., Rösing B., Gottschalk I., Müller A., Gembruch U., Geipel A., Berg C. Thoracoamniotic shunting for fetal hydrothorax: predictors of intrauterine course and postnatal outcomes. *Fetal Diagn Ther*. 2017;41(1):58-65. DOI: 10.1159/000446110.
15. Neito-Zermeno J., Malagon-Salszar P., Medina-Noyola C., Rebolledo-Fernandez C. Fetal laser surgery prevents fetal death and avoids the need for neonatal sequestrectomy in cases with bronchopulmonary sequestration. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;46(5):627-628. DOI: 10.1002/uog.14921.
16. Peranteau W.H., Adzick N.S., Boelig M.M., Flake A.W., Hedrick H.L., Howell L.J., Moldenhauer J.S., Khalek N., Martinez-Poyer J., Johnson M.P. Thoracoamniotic shunt for the management of fetal lung lesions and pleural effusions: a single-institution review and predictors of survival in 75 cases. *J Pediatr Surg*. 2015;50(2):301-305. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2014.
17. Stocker L.J., Wellesley D.G., Stanton M.P., Parasuraman R., Howe D.T. The increasing incidence of foetal echogenic congenital lung malformations: an observational study. *Prenat Diagn*. 2015;35(2):148-153. DOI: 10.1002/pd.4507.
18. Sugibayashi R., Ozawa K., Wada S., Sago H. The prenatal diagnosis and outcomes of fetal lung cystic lesions: 100 cases at a single center. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017;50(1):248. DOI: 10.1002/uog.18285.

Поступила в редакцию 13.08.2019

Подписана в печать 20.12.2019

Для цитирования: Бежин А.И., Литвиненко И.В., Шомротов Н.Н., Фисюк А.А. Фетальная хирургия пороков развития дыхательной системы (врожденной кистозно-аденоматозной мальформации легкого и бронхолегочного секвестра, осложненных массивным плевральным выпотом): обзорная статья. *Курский научно-практический вестник «Человек и его здоровье»*. 2019;4(4):64-71. DOI: 10.21626/vestnik/2019-4/08

**FETAL SURGERY OF PULMONARY MALFORMATIONS
(CONGENITAL PULMONARY AIRWAY MALFORMATION AND BRONCHOPULMONARY
SEQUESTRATION COMPLICATED BY MASSIVE PLEURAL EFFUSION):
REVIEW ARTICLE**

© Bezhin A.I., Litvinenko I.V., Shomrotov N.N., Fisyuk A.A.

Kursk State Medical University (KSMU)
3, K. Marx St., Kursk, Kursk region, 305041, Russian Federation

Congenital malformations of the respiratory system are rare non-chromosomal pathology (4.01-4.15%). But, despite it, the questions of fetal surgery of these anomalies remain relevant, because, firstly, they are often combined with other malformations, and secondly, in complicated cases, the death of fetus or newborn can occur. This article describes the structure of lesions, diagnostic problems and intrauterine surgical treatment of congenital pulmonary airway malformation and bronchopulmonary sequestration complicated by massive pleural effusion. Laser ablation of the feeding artery and thoracoamniotic shunting are described in a comparative aspect as the principle, the most common in the world, methods of surgical treatment. Based on different studies, which were described and analysed in this article, laser ablation is recognized as a modern, radical and highly effective method that provides a higher rate of live birth, surviving (about 100% versus to 59-68% during shunting), allows to increase the gestational age (up to 39.1 weeks), and reduces the rate of postnatal surgeries (up to 18.2-20%), as well as the need for intensive care or oxygen support of newborns. Laser ablation in 91.7% of cases completely stops the blood supply to the lung lesion and in almost all described cases leads to its further necrosis and lysis in postnatal period of newborn's life.

Keywords: fetal surgery; congenital lung malformation; bronchopulmonary sequestration; fetal hydrothorax; laser ablation; thoracoamniotic shunting.

Bezhin Alexandr I. – DM, Professor, Head of Department of Operative Surgery and Topographic Anatomy named after Professor A.D. Myasnikov, KSMU, Kursk, Russian Federation. ORCID iD: 0000-0003-3776-9449. E-mail: abezin@yandex.ru

Litvinenko Irina V. – student, KSMU, Kursk, Russian Federation. ORCID iD: 0000-0002-9305-8812. E-mail: irinavladimirovna@litvinenko@gmail.com (correspondence author)

Shomrotov Nusratullo N. – student, KSMU, Kursk, Russian Federation. ORCID iD: 0000-0002-7827-009X. E-mail: shomurodnusrat96@gmail.com

Fisyuk Anna A. – student, KSMU, Kursk, Russian Federation. ORCID iD: 0000-0002-6247-9518. E-mail: Annyshka.1997@yandex.ru

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCE OF FINANCING

The authors state that there is no funding for the study.

Received 13.08.2019

Accepted 20.12.2019

For citation: Bezhin A.I., Litvinenko I.V., Shomrotov N.N., Fisyuk A.A. Fetal surgery of pulmonary malformations (congenital pulmonary airway malformation and bronchopulmonary sequestration complicated by massive pleural effusion): review article. *Kursk Scientific and Practical Bulletin "Man and His Health"*. 2019;(4):64–71. DOI: 10.21626/vestnik/2019-4/08.