

УРГИЙН УУШГИНЫ ТӨРӨЛХИЙН БУЛЧИРХАЙТ-УЙЛАНХАЙЖИХ ЭМГЭГ

ТОДОРХОЙЛОЛТ:

Ургийн уушгины аль нэг дэлбэнг хамарсан ховор тохиолдох уушгины төрөлхийн эмгэгийг өөрөөр ургийн уушгины төрөлхийн булчирхайт-уйланхайжих эмгэг /CCAM (Congenital Cystic Adenomatous Malformation) - CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation)/ гэнэ.

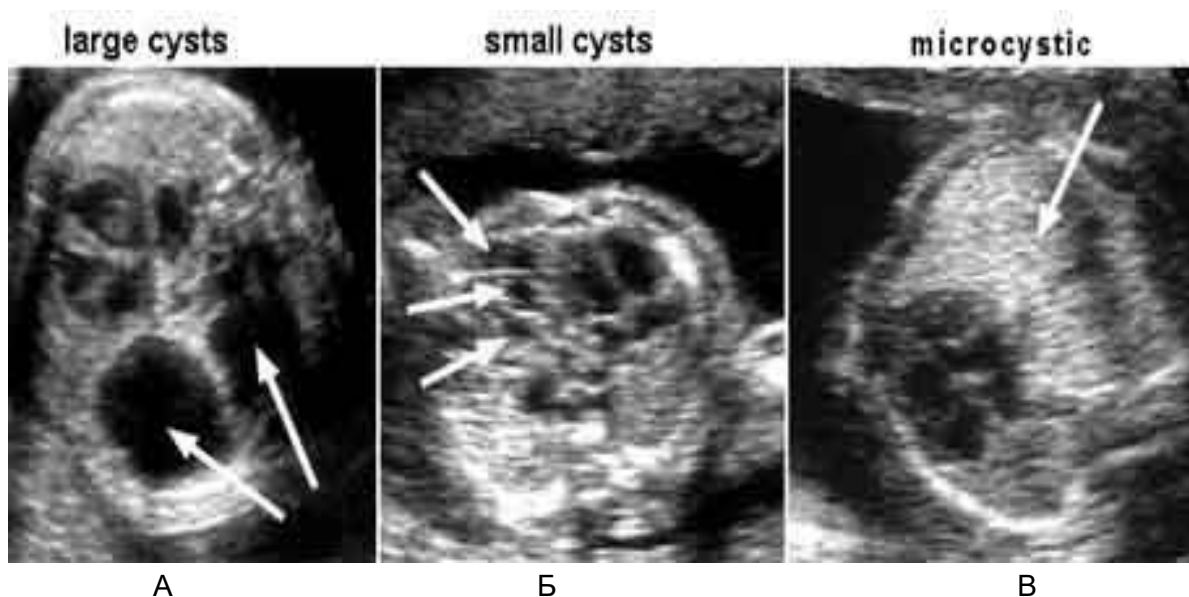
ТАРХВАР ЗҮЙ:

Ургийн уушгины төрөлхийн эмгэгүүдийн 25 ба түүнээс дээш хувийг эзэлнэ. Давтамж нь 12000-35000 амьд төрөлтөд 1 тохиолдоно гэсэн судалгаанууд байдаг.

АНГИЛАЛ:

Судлаач Стокерийн ангиллаар ангилна:

1. Макроцист - 5мм-с бага уйланхайт үүсгэвэр, Stocker type I
2. Микроцист - 5мм-с их уйланхайт үүсгэвэр, Stocker type II
3. Холимог Stocker type III



Зураг 1. Ургийн уушгины төрөлхийн уйланхайт-уйланхайжих эмгэгийн хэлбэрүүд

ХЭЛБЭРҮҮД:

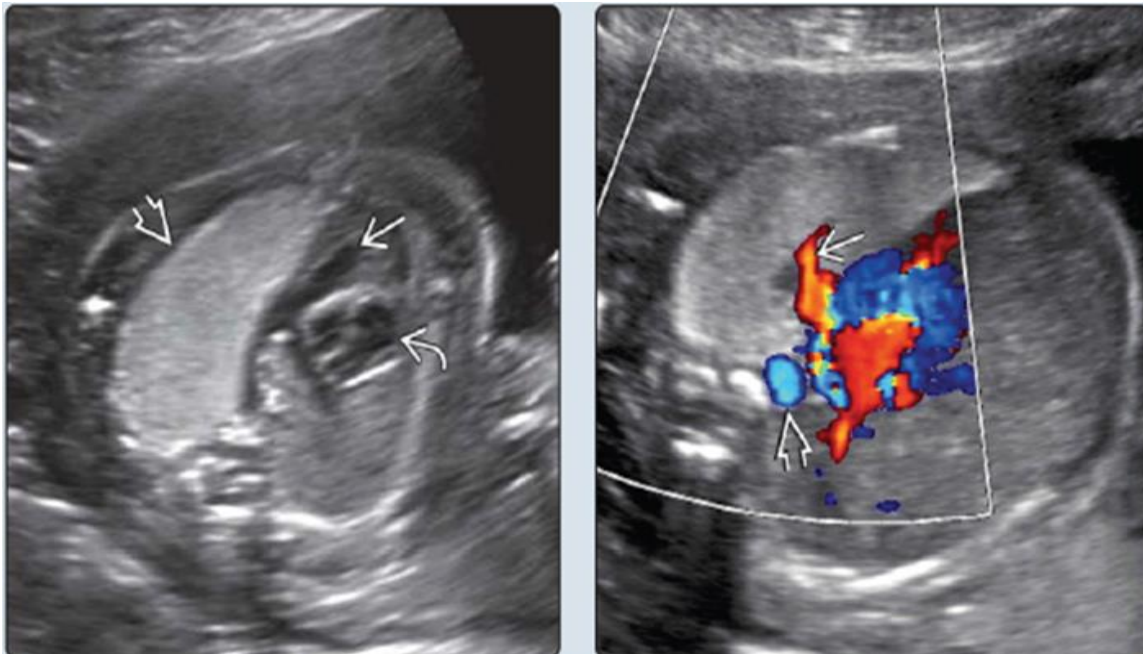
- I хэлбэр
 - Олонтоо тохиолддог хэлбэр, нийт тохиолдлуудын 70% -ийг эзэлнэ.
 - Том хэмжээтэй, 2-10 см хүртлэх хэмжээтэй нэг эсвэл хэд хэдэн уйланхайтай байна.
 - Жижиг уйланхайнуудаар хүрээлэгдсэн байж болно.
- II хэлбэр
 - 15-20%-ийг эзэлнэ.
 - 2см-с бага хэмжээтэй.

- Холбоотой эмгэгүүд : Renal agenesis, Pulmonary sequestration, төрөлхийн зүрхний эмгэгүүд
- III хэлбэр
 - 10% хүртлэх хувийг эзэлнэ.
 - 0.5см-с бага хэмжээтэй, дэлбэн хамарсан.
 - Тавилан муу.

ЭМНЭЛЗҮЙ:

Зөвхөн хэт авиан шинжилгээгээр оношилно. Хэт авиан шинжилгээнд дараах шинж тэмдэг илрэнэ:

- Уушгинд уушгины артериас цусан хангамж авсан шингэнтэй уйланхайт үүсгэвэр харагдана.
- Үүсгэвэр нэг дэлбэнг хамарсан, хэмжээ харилцан адилгүй янз бүр байна.
- 95% нэг талдаа, нэг дэлбэнг хамарсан байна.
- Ихэвчлэн уушгины угт байрлана.
- Зүрхийг эсрэг тал руу шахна.
- Үүсгэвэр аяндаа алга болж болно.
- Жижиг хэмжээтэй ССАМ-н хэмжээ ихэвчлэн тогтмол байх ба жирэмсний 26-28 долоо хоногоос эхэлж буурна.

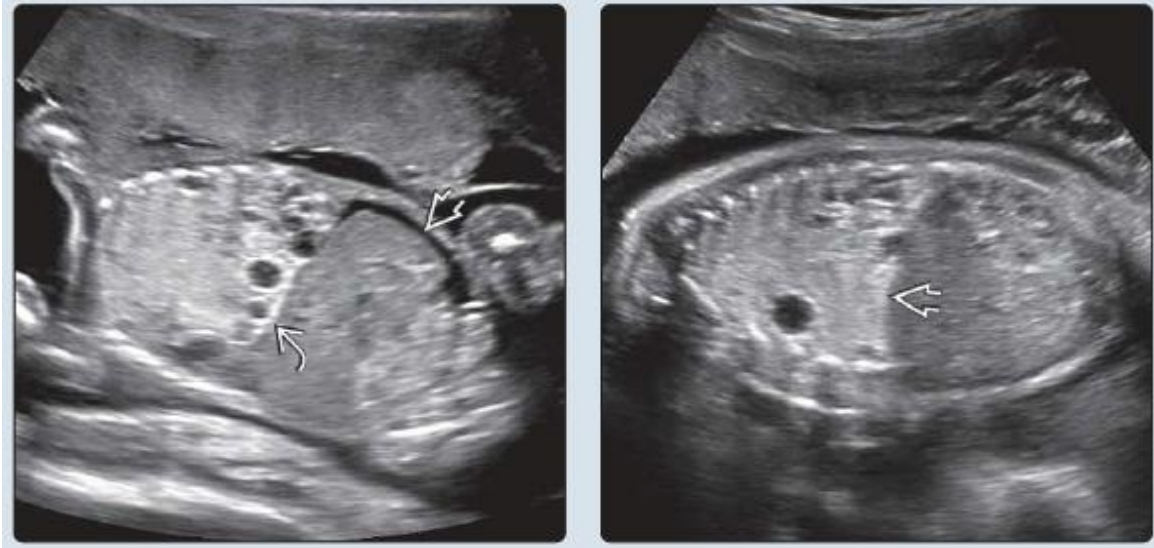


А

Б

Зураг 2А. Ургийн цээжийг аксиал зүслэгээр харахад баруун тосгуурын гарах урсгал томорсон, уушгинд үүсгэвэр харагдана. Үүсгэвэр зүрхийг баруун тийш шахсан.

Зураг 2Б. Эхний зургийг өнгөт Допплероор харахад гол судаснаас биш уушгины артериас судас салбарласан нь ССАМ-ыг баталж байна.



А

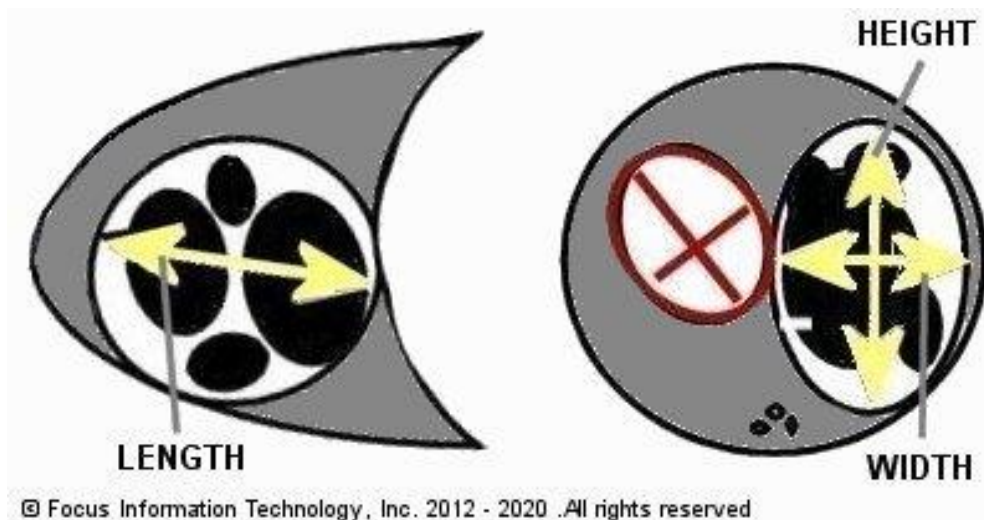
Б

Зураг 3А. Жирэмсний 20 долоо хоногтойд сагитал зүслэгээр уйланхай холимог, баруун талд хемиторакс үүссэн харагдана. Өрц тэгширсэн, хэвлийн хөндийд шингэн хуримтлагдсан харагдана

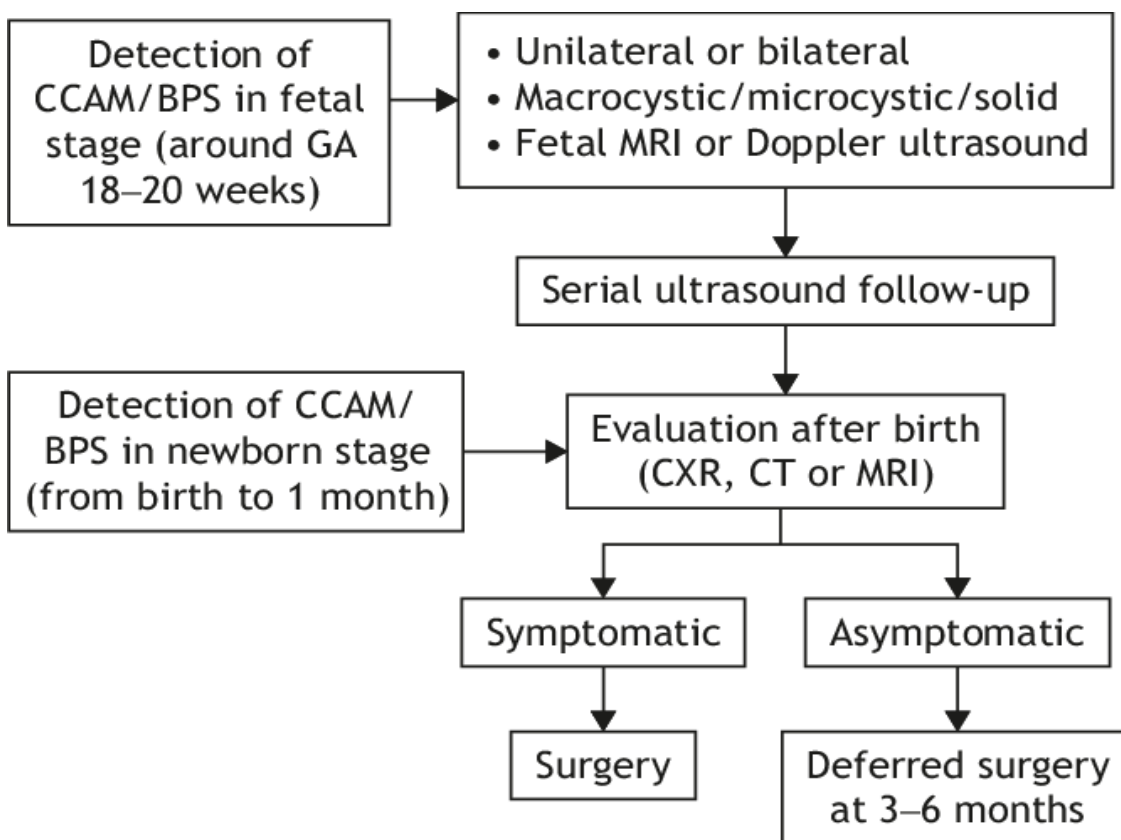
Зураг 3Б. Зарим тохиолдолд ургийг 4 долоо хоногийн дараа харахад хэвлий хөндийн, өөрчлөгдөж өрц хэвийн байрлалтай болсон байдаг. Хэрэв урагт усжилт үүсвэл мэс засал хийх боломжтой эмнэлэгт шилжүүлнэ.

ОНОШИЛГООНЫ ЗӨВЛӨМЖ:

- Өнгөт Допплерийн шинжилгээг ашиглан судасны байдлыг тодорхойлно.
- ССАМ-ын харьцаа олох
 - ✓ ССАМ-ын хэмжээг доорх байдлаар олно.
 - Урт х Өргөн х Өндөр х 0.52
 - ✓ Гарсан үр дүнг толгойн тойрогт хуваана. Эсвэл perinatology.com/calculators хаягаар орж ССАМ-ын харьцааг тодорхойлно.
 - ✓ Хэрэв уг үүсвэрийн эзлэхүүний харьцаа дээрх томъёогоор бодоход >1.6 болвол урагт усжилт үүсэх ба ураг амьгүй болно.
 - Нийт тохиолдлын 80%-д ураг амьгүй болдог.
 - ✓ Ургийн өсөлтийн хэмжээ тогтворжтол долоо хоногийн давтамжтайгаар хэт авиан хяналтанд байлгадаг.
 - Ургийн усжилтын байдлыг хянаана.
 - Жижиг хэмжээтэй ССАМ-ын хувьд жирэмсний 20-26 долоо хоногтойд оношлогдох боломжтой.



Загвар 1. Уйланхайн эзлэхүүнийг тооцох аргачлал



Загвар 2. Ургийн уушгины төрөлхийн булчирхайт-уйланхайжих хамж шинжтэй эмгэгийг хянах загвар

ЯЛГАН ОНОШИЛГОО:

1. Гуурсан хоолой-уушгины секвестр

- ✓ Гол судаснаас судасжилт салбарласан
- ✓ 90% зүүн талд
- ✓ Нэг талд шингэн хуримтлагдана

2. Хосолсон эмгэг

- ✓ Уушгины уйланхайт үүсгэвэрээс судас салбарлана
- ✓ Гистологид 2 эмгэг адилхан харагдана
- ✓ Уушгинд эхохолимог үүсгэвэртэй тохиолдлуудын 50%-д гистологид 2 хариу гарна

3. Өрцний төрөлхийн ивэрхий

- ✓ Хэвлийн тойрог бага

4. Гуурсан хоолойн бөглөрөл

- ✓ Ихэвчлэн уушгины дээд дэлбэнд байрлана
- ✓ Анхдагч гуурсан хоолойнууд өөрчлөгдөх, шүүрлээр бөглөрөх

5. Уушгины төрөлхийн бөглөрөлт секвестр

- ✓ 2 талд байрлана
- ✓ Өрц өөрчлөгдөнө
- ✓ Мөгөөрсөн хоолой, гуурсан хоолой, хэвлийн хөндийд их хэмжээний шингэний агууламжтай байна
- ✓ Уушги 2 талд ижил хэмжээтэй томорно

6. Бусад уйланхайт үүсгэвэр

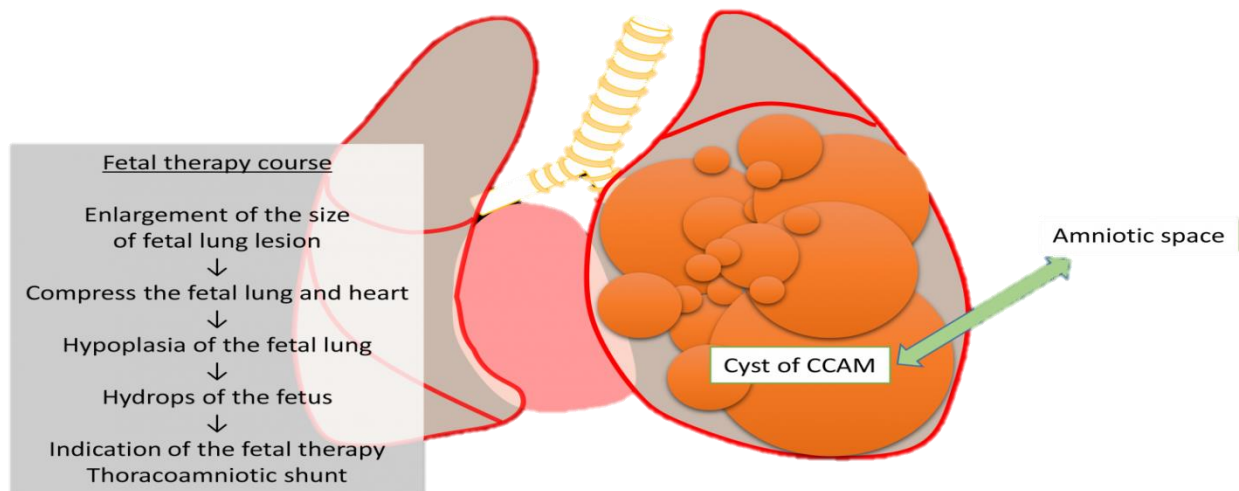
- ✓ Гуурсан хоолойд холимог уйланхай, улаан хоолойд хоёрчлогдсон уйланхай
- ✓ Ихэвчлэн уушгинаас илүү голчтой холбоотой байна

7. Тератома

- ✓ Шингэнтэй агууламжтай
- ✓ Шохойжилттой байна

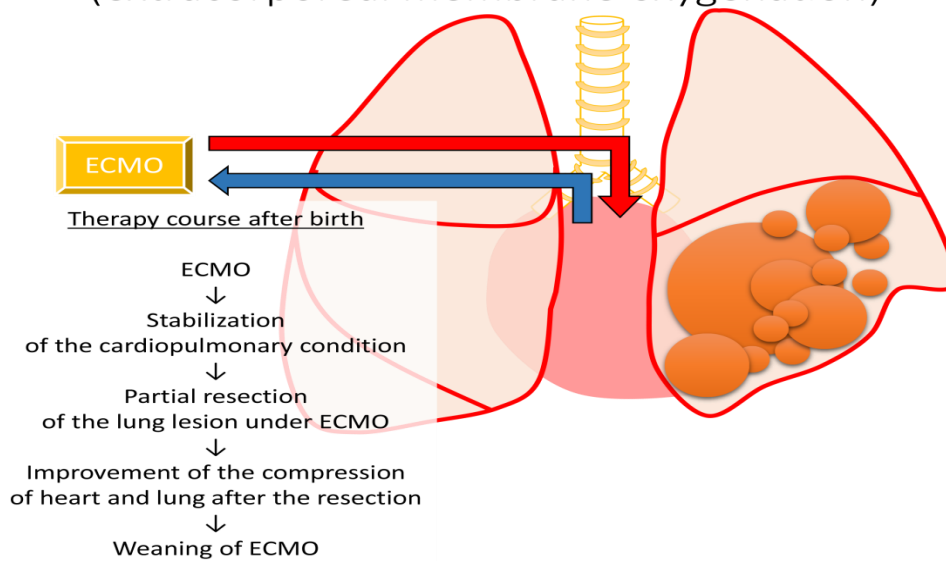
ЭМЧИЛГЭЭ:

- Хэрэв уг үүсгэврийн эзэлхүүний харьцаа >1.6 байх тохиолдолд бетаметазон хэрэглэнэ.
- Ургийн усжилт багасч, ССАМ-ын өсөлт буурч болно.
- Жижиг хэмжээтэй уйланхайт үүсгэвэр нь том хэмжээтэй үүсгэвэрээс илүү эмчилгээнд үр дүнтэй байна.
- Жирэмсний 32 долоо хоногоос ургийн усжилт илэрвэл төрөлтийг шийдвэрлэнэ.
 - ✓ Нярайд яаралтай уйланхайг мэс заслаар авна
 - ✓ Ургийн уушгины уйланхайжих эмгэгийн үед уушгины шингэнийг гадагшлуулах ажилбар хийж болно
- Хэрэв жирэмсний < 32 долоо хоногоос бага үед ургийн усжилт үүсвэл:
 - ✓ Том хэмжээний уйланхайт үүсгэвэр байвал
 - Шингэнийг гадагшлуулах
 - Цээжний хөндийд шингэн гадагшлуулах шунт тавина.



Зураг 4. Ургийн уушгины төрөлхийн уйланхайт-уйланхайжих эмгэгийн үед шунт тавих загвар

Partial resection of the lung lesion under ECMO (extracorporeal membrane oxygenation)



Зураг 5. Нярай үед ургийн уйланхайжих эмгэгийн мэс заслын эмчилгээний загвар

НОМЗҮЙ:

1. <https://radiopaedia.org/articles/congenital-pulmonary-airway-malformation>
2. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3421952/#b16-pag_22-30_prenatl_2_2012
3. <https://www.elsevier.com/books/diagnostic-imaging-obstetrics/woodward/978-0-323-39256-3>
4. <http://perinatology.com/calculators/CVR.htm>
5. https://www.researchgate.net/figure/Algorithm-for-management-of-congenital-cystic-adenomatoid-malformation-CCAM-and_fig1_45440110
6. https://resou.osaka-u.ac.jp/en/research/2016/20160607_2