УДК 616.24-007.17-053.1/.34

Пшеничная Е. В.[1], Линчевский Г. Л.[1], Головко О. К.[1], Абдуллин Р. Ф.[2], Коршак Т. А.[2]
[1] ГОСУДАРСТВЕННАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М.ГОРЬКОГО»
[2] РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ ДНР

СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННОГО (клинический случай)

РЕФЕРАТ. Проанализирована история болезни мальчика, родившегося от I беременности в сроке гестации 39 недель с массой тела 3 000,0 г, оценкой по шкале Апгар – 8–9 баллов. Пренатально по данным ультразвукового исследования выявлен эхогенный фокус в левом желудочке. При рождении состояние ребенка удовлетворительное, анализ крови без особенностей. Через 3 часа после рождения ребенок переведен в отделение патологии новорожденных в тяжелом состоянии за счет синдрома угнетения. На фоне проведения интенсивной терапии пациент умер.

Диагностированная на аутопсии врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких явилась причиной развития высокой легочной гипертензии с формированием «легочного» сердца (выраженная дилатация правых камер сердца, гипертрофия миокарда правого желудочка, недостаточность трикуспидального клапана 3 ст., кардиомегалия), легочно-сердечной недостаточности, летального исхода.

Клиническое наблюдение представляет интерес для неонатологов, реаниматологов, детских кардиологов, кардиохирургов и педиатров в связи с редкостью данного заболевания, трудностью его прижизненной диагностики и недостаточной информированностью врачей относительно редких (орфанных) болезней.

Ключевые слова: альвеолярно-капиллярная дисплазия легких, новорожденный.

Многообразие причин развития респираторного дистресс-синдрома у новорожденных в раннем неонатальном периоде включает заболевания сердечно-сосудистой, костной, мышечной систем, нарушения обмена, инфекционные поражения и, конечно, бронхолегочную дисплазию. Кроме того, среди факторов пролонгированной кислородозависимости новорожденных рассматривается и все возрастающая группа многообразной легочной интерстициальной патологии, включающая нарушение роста и развития легких, врожденный дефицит и дисфункция белков сурфактанта, альвеолярно-капиллярную дисплазию легких, синдром «мозг–легкие–щитовидная железа», легочный интерстициальный гликогенез и др. В преимущественном большинстве все они сопровождаются развитием синдрома легочной гипертензии. В настоящее время полагают, что интерстициальные заболевания легких встречаются в любом возрасте, но среди установленных случаев на неонатальный период приходится до 50 % [1].

Синдром легочной гипертензии – острое патологическое состояние раннего неонатального периода, обусловленное сохраняющейся высокой резистентностью сосудистого русла легких и проявляющееся выраженной гипоксемией [2].

Данное патологическое состояние занимает одно из ведущих мест в структуре смертности и инвалидизации детей в периоде новорожденности [3].

В настоящее время принято выделять первичную и вторичную легочную гипертензию. К одной из причин возникновения вторичной легочной гипертензии относятся пороки развития легких [4].

Альвеолярно-капиллярная дисплазия легких (АКД) – редкая врожденная патология легких, входящая в группу интерстициальных болезней легких детей и характеризующаяся нарушением формирования альвеол и дистального отдела респираторного тракта. АКД включает ряд морфологических признаков: недостаточное количество альвеолярных капилляров, которые не имеют контакта с альвеолярным эпителием, утолщенные альвеолярные перегородки, уменьшение количества альвеол, гипертрофия мышечной оболочки легочных артериол, аномально расположенные легочные вены, идущие вдоль легочных артериол и часто имеющие общую с ними адвентицию, расширение лимфатических сосудов. Указанные гистологические изменения препятствуют нормальному газообмену в легких, приводят к развитию стойкой легочной гипертензии [5].

MacMahon в 1947 г. первым описал «врожденную альвеолярно-капиллярную дисплазию» как состояние, характеризующееся вовлечением обоих легких или одной доли в сочетании с врожденной патологией в других органах. С тех пор было опубликовано более 200 случаев альвеолярно-капиллярной дисплазии, однако истинные цифры встречаемости данной патологии, скорее всего, значительно занижены [6].

Большинство случаев болезни являются спорадическими и лишь в 10 % случаев отмечен семейный характер патологии с предполагаемым аутосомно-рецессивным типом наследования [7].

80 % больных новорожденных имеют сопутствующие аномалии сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного и урогенитального трактов, самыми часто встречающимися из которых являются гипоплазия левого желудочка в сочетании с гипоплазией или коарктацией аорты и незавершенный поворот кишечника [8]. Закономерно, что патогенез, клиническая картина, методы обследования и лечения данной патологии у новорожденных мало изучены.

Диагностика дисплазии легочной ткани очень затруднительна: проводится обследование новорожденного по принятым протоколам, включающим рентгенографию легких. Золотым же стандартом диагностики данной патологии является морфологическое исследование: в 90 % случаев диагноз ставится на аутопсии, в 10 % случаев – на основании исследования биопсии легкого. Характерными гистологическими признаками заболевания являются: незрелость ткани легкого, значительное снижение числа капилляров в межальвеолярных перегородках, широкие межальвеолярные перегородки, гипертрофия стенок мелких ветвей легочной артерии, нарушение ветвления легочной вены, единая адвентиция у веточек легочной артерии и легочной вены, лимфостаз из-за нарушенного дренажа лимфатическими сосудами легких [9].

Окончательная тактика ведения пациентов с АКД не разработана. Единственным методом лечения можно считать трансплантацию легких. По данным официальной статистики, мировой медицине известны два случая пересадки легких, но нет сведений по их исходу и отдаленному катамнезу [5]. В настоящее время у детей с АКД в комплексную терапию включены: респираторная поддержка, коррекция метаболических нарушений, купирование клиники сердечной недостаточности, экстракорпоральная мембранная оксигенация. Как терапия «off lable» рассматривается применение ингаляции оксидом азота. Оксид азота действует на гуанилат-циклазу гладкомышечных клеток, вследствие чего происходит активация цГМФ и затем вазодилатация легочных сосудов с увеличением перфузии газов [9].

Таким образом, в настоящее время АКД является заболеванием, требующим ранней диагностики, не имеющим специфического лечения, с неблагоприятным прогнозом.

Приводим клинический случай врожденной альвеолярно-капиллярной дисплазии легкого у новорожденного.

Клинический случай

Мальчик Е. родился от I беременности, отягощенной эрозией шейки матки, цефалгиями в 15 нед., анемией беременных легкой степени с 33 нед., кольпитом, I срочных, нормальных родов в сроке гестации 39

недель. Масса тела при рождении – 3 000,0 г, оценка по шкале Апгар – 8–9 баллов. Пренатально на УЗИ выявлен эхогенный фокус в левом желудочке. При рождении состояние ребенка удовлетворительное, анализ крови без особенностей. Через 3 часа после рождения мальчик начал постанывать, появился цианоз, сатурация 96 %.

Первые 12 суток жизни находился на лечении по месту жительства с диагнозом основным: врожденный порок сердца: дефект межпредсердной перегородки, легочная гипертензия; перинатальное гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы, острый период, синдром угнетения, ДН I ст. НК I ст.; сопутствующим: внутриутробная инфекция неуточненная, портальная гипертензия, неонатальная желтуха.

Проводилось лечение: цефепим, кортексин, укрлив, цераксон, элькар, инфузионная терапия (5 % глюкоза, цитофлавин, глутаргин).

В возрасте 14 суток был переведен в отделение патологии новорожденных. При поступлении состояние тяжелое. Поза полуфлексии, мышечная гипотония, угнетение рефлексов спинального автоматизма, снижение рефлексов орального автоматизма, кожа субиктеричная, серая, подкожный жировой слой истончен, в легких – пуэрильное дыхание, тоны сердца ясные, систолический шум в I точке, живот мягкий, печень + 2 см. ЧСС – 180 в 1 мин., ЧД – 80 в 1 мин., SaO_2 – 91–95 %.

При обследовании в крови были выявлены умеренный лейкоцитоз, гипербилирубинемия: 244 (за счет непрямого – 233) мкмоль/л, в динамике через 10 дней – 85 (за счет непрямого – 80) мкмоль/л. СРБ – 15 мг/л, иммунограмма: Ig A – 0,04 г/л, Ig M – 0,54 г/л, Ig G – 10,7 г/л. Общий анализ мочи, копрограмма: в пределах нормы; посев кала, носа, зева, бак. посевы – отрицательные.

Рентгенография органов грудной клетки: легочные поля без инфильтративных теней. Корни легких малоструктурны. Легочный рисунок петлистой структуры, несколько усилен и деформирован в нижних отделах. Тень сердца несколько расширена (КТО – 54). Тень средостения без особенностей. Синусы свободны.

Нейросонография: структуры головного мозга дифференцированы, симметричны, без эхо-признаков повреждений и патологических включений. В сосудистом сплетении слева анэхогенное включение диаметром до 2,5 мм.

Эхокардиография: выраженная дилатация правых камер сердца, недостаточность трикуспидального клапана 3 ст., давление в легочной артерии – 74 мм рт. ст., дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток – сброс крови в аорту.

УЗИ почек, вилочковой железы: норма.

УЗИ органов живота. Печень: ствол портальной вены диаметром до 3,4 мм. Правая и левая ветви портальной вены расширены: правая до 21 мм, левая до 16 мм. От левой ветви портальной вены к нижней полой вене прослеживается функционирующий аранциев проток, диаметром от 1,8 мм до 5,2 мм. В режиме ЦДК при беспокойстве ребенка регистрируется обратный поток крови из нижней полой вены в левую ветвь портальной вены с сохраненным W-образным паттерном кровотока при спектральной допплерографии. Собственные вены печени не расширены, сброс крови в портальную вену адекватный. Желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка: норма.

Планировалось проведение КТ и МРТ сердца, ангиографии, зондирование полостей сердца.

Состояние ребенка оставалось без существенной динамики. На фоне внезапного ухудшения состояния, сопровождавшегося одышкой с втяжением межреберий, глухих тонов сердца, аритмичной сердечной деятельностью, нестабильной гемодинамикой с артериальной гипотензией и брадикардией, при неэффективности реанимационных мероприятий больной умер в возрасте 2 месяцев.

На вскрытии выявлено венозное полнокровие внутренних органов с синюшным оттенком слизистых и серозных оболочек. При исследовании сердца установлено, что оно имеет округлотреугольную форму, увеличено за счет правых отделов, размерами 7 × 5 × 4 см, массой 55 г. Расположение сосудов в осно-

вании сердца обычное, диаметр легочного ствола – 1,2 см, аорты – 0,7 см, овальное окно открыто, диаметром 1,3 см, боталлов проток диаметром 0,2 см. Правые камеры сердца резко расширены, полость правого предсердия через предсердно-желудочковое отверстие соединяется с правым желудочком, объем которого около 14 мл, правый предсердно-желудочковый клапан состоит из трех створок, соединенных сухожильными нитями с сосочковыми мышцами, его периметр – 4,8 см. Левое предсердие через предсердно-желудочковое отверстие соединяется с левым желудочком, объем которого около 3 мл, левый предсердно-желудочковый клапан состоит из двух створок, соединенных сухожильными нитями с сосочковыми мышцами, его периметр – 2,6 см. Клапанный и пристеночный эндокард тонкий, гладкий, блестящий, толщина стенки правого желудочка – 0,6 см, толщина стенки левого желудочка – 0,2 см, миокард умеренного кровенаполнения, красновато-коричневый, тусклый, эластичный.

Вышеописанные морфологические изменения соответствуют «легочному» сердцу при отсутствии макроскопических проявлений врожденных пороков его развития. При внешнем осмотре других органов и систем видимые макроскопические изменения не выявлены.

Основные микроскопические изменения были установлены при исследовании ткани легких: во многих участках в межальвеолярных перегородках резко снижено количество капилляров вплоть до их полного отсутствия (рис. 1 а), сохраненные капилляры запустевшие, местами отмечается их мелкоочаговая гиперплазия и полнокровие, на большом протяжении определяются мелкие артерии и артериолы в толще межальвеолярных перегородок вдали от терминальных бронхиол (рис. 1 б), их стенки утолщены за счет гипертрофии медии с резким сужением просвета вплоть до полной облитерации (рис. 1 в, г). Вокруг многих сосудов – концентрическое разрастание плотной волокнистой соединительной ткани (перивазальный склероз) (рис. 1 д), отмечается утолщение стенок некоторых вен, встречаются сосуды с порочным развитием стенок в виде веноподобных артерий (рис. 1 е), плексиформных структур (рис. 1 ж) и наличием единой адвентиции у некоторых артерий и вен, выявлена гипоплазия паренхимы в виде уменьшения числа альвеол при радиарном счете от терминальной бронхиолы до плевры (рис. 1 з), утолщение межальвеолярных перегородок за счет слабо выраженного склероза.

Выявленные изменения являются морфологическими признаками альвеолярно-капиллярной дисплазии – диффузного нарушения развития легких. Также констатированы участки дистелектаза и острой эмфиземы, в просвете многих альвеол располагаются очаговые скопления гемосидерофагов и макрофагов.

Таким образом, врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких явилась причиной развития высокой легочной гипертензии с формированием «легочного» сердца (выраженная дилатация правых камер сердца, гипертрофия миокарда правого желудочка, недостаточность трикуспидального клапана 3 ст., кардиомегалия), легочно-сердечной недостаточности, летального исхода.

Выводы

Представленное клиническое наблюдение представляет несомненный интерес для неонатологов, реаниматологов, детских кардиологов, кардиохирургов и педиатров в связи с редкостью данного заболевания, трудностью его прижизненной диагностики и недостаточной информированностью врачей относительно редких (орфанных) болезней. К клиническим факторам риска развития врожденной легочной патологии относятся недоношенность, незрелость, в том числе механизмов центральной регуляции; со стороны органов дыхания – слабость мускулатуры, недостаточность давления на вдохе, снижение общей емкости легких, увеличение анатомического мертвого пространства, медленное постнатальное увеличение сатурации кислорода в периоде ранней адаптации, позднее закрытие аортального протока. При наличии легочной гипертензии, не соответствующей диагностированному врожденному пороку сердца, необходимо исключить врожденные пороки развития легких и, в частности, альвеолярно-капиллярную дисплазию.

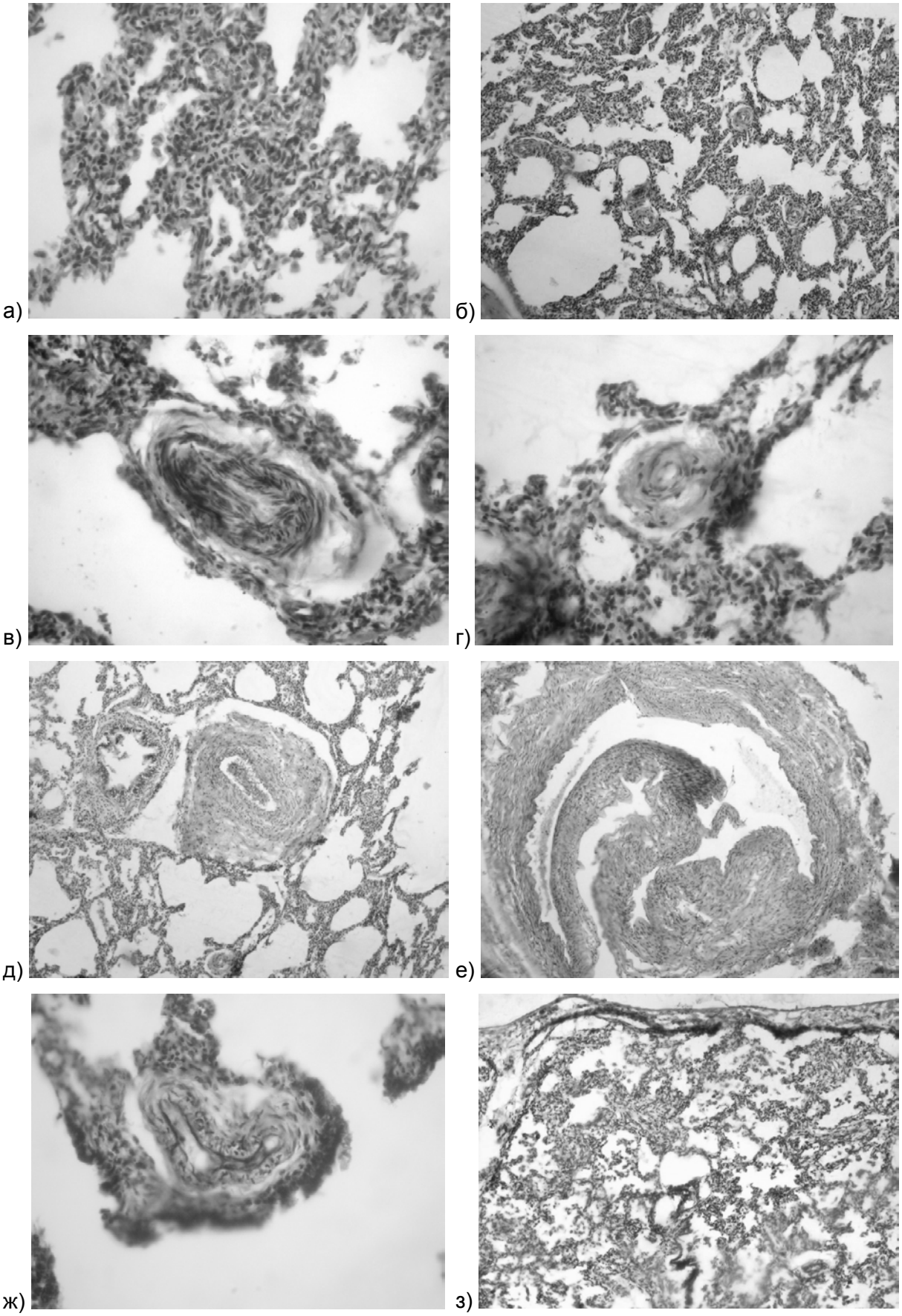


Рис. 1. Врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких (объяснения в тексте)

Список литературы

1. *Пульмонология новорожденных: проблемы и решения / Д.Ю. Овсянников [и др.] // Неонатология: новости, мнение, обучение. – 2016. – № 4. – С. 39–48.*
2. *Триль, В.Е. Легочная гипертензия в практике педиатра / В.Е. Триль, А.В. Бурлуцкая // Кубанский научный медицинский вестник. – 2018. – Т. 25, № 6. – С. 192–199.*
3. *Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertension / pediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension / A. Lammers [et al.] // Heart. – 2016. – Vol. 102. – P. 1–13.*
4. *Executive summary. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension. The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLTand DGPK / G. Hansmann [et al.] // Heart. – 2016. – Vol. 102. – P. 86–100.*
5. *Федоров, И.А. Врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких у новорожденного ребенка / И.А. Федоров, О.Г. Степанов, Ю.Э. Пушкарева // Вестник ЮУрГУ. – 2012. – № 42. – С. 127–128.*
6. *Capillary apposition and density in the diagnosis of alveolar capillary dysplasia / L. Melly [et al.] // Histopathology. – 2008. – Vol. 53 (4). – P. 450–457.*
7. *Alveolar capillary dysplasia: a six-year single center experience / P. Eulmesekian [et al.] // J. Perinat. Med. – 2005. – Vol. 33. – P. 347–352.*
8. *Expanding the phenotype of alveolar capillary dysplasia (ACD) / P. Sen [et al.] // J. Pediatr. – 2004. – Vol. 145. – P. 646–651.*
9. *Случай врожденной альвеолярно-капиллярной дисплазии легкого / А.Д. Сапаргалиева [и др.] // Медицина (Алматы). – 2018. – № 6 (192). – С. 37–39.*

01.03.2021

PSHENICHNAYA E.V. [1], LYNCHEVSKY G.L. [1],
GOLOVKO O.K. [1], ABDULLIN R.F. [2], KORSHAK T.A. [2]
[1] STATE EDUCATIONAL INSTITUTION OF HIGHER PROFESSIONAL EDUCATION «M. GORKI DONETSK NATIONAL MEDICAL UNIVERSITY»
[2] REPUBLICAN CHILDREN'S CLINICAL HOSPITAL MH DPR

A CASE OF CONGENITAL ALVEOLAR CAPILLARY DYSPLASIA OF THE LUNGS IN A NEWBORN (clinical case)

SUMMARY. We analyzed the medical history of a boy born from the first pregnancy at 39 weeks gestation with a body weight of 3 000,0 g, with an Apgar score of 8–9 points. Prenatal ultrasound revealed an echogenic focus in the left ventricle. At birth, the child's condition is satisfactory; the blood test is without features. In 3 hours after birth the child was transferred to the department of pathology of newborns in a serious condition due to the depression syndrome. Despite the ongoing therapy, the child's condition progressively worsened. During intensive care, the patient died.

The congenital alveolar-capillary dysplasia of the lungs diagnosed on autopsy was the cause of the development of high pulmonary hypertension with the formation of a "pulmonary" heart (pronounced dilation of the right chambers of the heart, right ventricular hypertrophy, tricuspid valve insufficiency of the 3rd stage, cardiomegaly), pulmonary-heart failure, and death.

Clinical risk factors for the development of congenital pulmonary pathology include prematurity, immaturity, including the mechanisms of central regulation; on the part of the respiratory system – muscle weakness, insufficient pressure on inspiration, a decrease in total lung capacity, an increase in anatomical dead space, a slow postnatal increase in oxygen saturation in the period of early adaptation, late closure of the aortic duct. In the presence of pulmonary hypertension that does not correspond to the diagnosed congenital heart disease, it is necessary to exclude congenital malformations of the lungs and, in particular, alveolar-capillary dysplasia.

The presented clinical case is the region of interest for neonatologists, resuscitators, pediatric cardiologists, cardiac surgeons and pediatricians due to the rarity of this disease, the difficulty of its in vivo diagnosis and the lack of awareness of doctors about rare (orphan) diseases.

Key words: alveolar-capillary dysplasia of the lungs, newborn.