

УДК 616.24–008.331.1-007-053.1–053.31] –036.1 (045)

Клинический случай

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

Е. С. Гаврилова — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии; **А. А. Борисова** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии; **Е. В. Быкова** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии; **Н. В. Позгалёва** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, ординатор кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии; **О. С. Панина** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, доцент кафедры госпитальной педиатрии и неонатологии, кандидат медицинских наук; **Ю. В. Черненко** — ГБОУ ВПО «Саратовский ГМУ им. В. И. Разумовского» Минздрава России, проректор по науке, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии и неонатологии, профессор, доктор медицинских наук.

CLINICAL CASE OF THE COURSE OF CONGENITAL ALVEOLAR-CAPILLARY DYSPLASIA OF THE LUNGS AT A NEWBORN

E. S. Gavrilova — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Resident; **A. A. Borisova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Resident; **E. V. Bykova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Resident; **N. V. Pozgalyova** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Resident; **O. S. Panina** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Assistant Professor, Candidate of Medical Sciences; **Yu. V. Chernenkov** — Saratov State Medical University n.a. V. I. Razumovsky, Head of Department of Hospital Pediatrics and Neonatology, Professor, Doctor of Medical Sciences.

Дата поступления — 21.03.2016 г.

Дата принятия в печать — 19.05.2016 г.

Гаврилова Е. С., Борисова А. А., Быкова Е. В., Позгалёва Н. В., Панина О. С., Черненко Ю. В. Клиническое наблюдение врожденной альвеолярно-капиллярной дисплазии легких у новорожденного ребенка. Саратовский научно-медицинский журнал 2016; 12 (2): 162–164.

Описывается клинический случай рождения ребенка с альвеолярно-капиллярной дисплазией легких, являющейся редкой причиной развития легочной гипертензии у новорожденных. Данная патология представляет особый интерес с клинической точки зрения, поскольку редко встречается в практике врача-неонатолога и пренатальная диагностика данного заболевания очень затруднительна. Авторы статьи сочли необходимым осветить причины развития, клиническую картину, методы диагностики альвеолярно-капиллярной дисплазии легких.

Ключевые слова: легочная гипертензия, врожденные пороки развития легких, альвеолярно-капиллярная дисплазия, новорожденный.

Gavrilova ES, **Borisova** AA, **Bykova** EV, **Pozgalyova** NV, **Panina** OS, **Chernenkov** Yu V. Clinical case of the course of congenital alveolar-capillary dysplasia of the lungs at a newborn. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2016; 12 (2): 162–164.

The article describes a clinical case of a child with an alveolar-capillary dysplasia of the lungs — a rare cause of pulmonary hypertension at a newborn. This pathology is of particular interest from a clinical point of view as it rarely occurs in the clinical practice of a neonatologist. It should be noted that the prenatal diagnosis of this disease is of significant difficulty. The authors found it necessary to highlight the cause of development, the clinical presentation and the methods of diagnostics of alveolar-capillary dysplasia of the lungs.

Key words: pulmonary hypertension, congenital malformations of the lungs, alveolar-capillary dysplasia, newborn.

Синдром легочной гипертензии — это острое патологическое состояние раннего неонатального периода, обусловленное сохраняющейся высокой резистентностью сосудистого русла легких и проявляющееся выраженной гипоксемией [1].

Данное патологическое состояние занимает одно из ведущих мест в структуре смертности и инвалидизации детей в период новорожденности, поэтому знание особенностей клинического течения и терапии этого заболевания чрезвычайно важно.

Основным компонентом патогенеза является формирование порочного круга: с одной стороны, функционирование фетальных внутрисердечных коммуникаций (открытое овальное окно, открытый артериальный проток), а с другой — высокая ре-

Ответственный автор — Гаврилова Екатерина Сергеевна
Тел. +7-937-026-73-85
E-mail: cat9105@mail.ru

зистентность сосудистого русла с возникновением право-левого шунтирования крови, приводящего к гипоксемии и ацидозу, усугубляющих уже имеющуюся легочную гипертензию.

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

Альвеоларно-капиллярная дисплазия (АКД) — нечасто встречающийся порок развития легких. В мире известно всего около 200 случаев дисплазии легочной ткани, поэтому патогенез, клиническая картина, методы обследования и лечения данной патологии у новорожденных — один из важнейших вопросов у неонатологов и детских реаниматологов, на который пока дан малоисчерпывающий ответ [2].

По представленному врожденному пороку развития имеется достаточно сведений в зарубежных литературных источниках. Предполагается, что причиной дисплазии легочной ткани являются: формирование патологически измененных капилляров, аномальное строение и расположение альвеол, увеличение количества соединительнотканых компонентов в легочной паренхиме. Вследствие этого сразу после рождения ребенка и первого вдоха происходит нарушение диффузии газов в легочной ткани; гипоксемия способствует нарастанию ацидоза, что приводит к реактивному спазму аномально развитых капилляров, тем самым повышается давление в легочной артерии и, как следствие, возникает легочная гипертензия, увеличивается риск развития пневмоторакса.

Диагностика дисплазии легочной ткани очень затруднительна: проводится обследование новорожденного по принятым стандартам, включающим рентгенографию легких. Золотым же стандартом диагностики данной патологии является в настоящий момент только прижизненная биопсия легкого.

Многие зарубежные авторы предлагают проводить генетическое обследование членов семьи, а также составление генеалогического древа семьи с целью найти у предшествующих поколений случаи рождения детей со сходной клинической картиной (в 10% случаев отмечен семейный характер данной патологии с предположительным аутосомно-рецессивным типом наследования) [3].

Окончательная тактика ведения пациентов с альвеоларно-капиллярной дисплазией не выработана ни в одной стране мира. В настоящее время АКД является заболеванием с неблагоприятным прогнозом, требующим значительных расходов на медицинское обслуживание и не имеющим никакого специфического лечения. Единственным методом лечения можно считать трансплантацию легких. По данным официальной статистики, мировой медицине известны два случая пересадки легких, но нет сведений по исходу и отдаленному катамнезу данных клинических случаев [4]. В настоящее время у детей с АКД в комплексную терапию включены следующие мероприятия: респираторная поддержка, коррекция метаболических нарушений, купирование клиники сердечной недостаточности, экстракорпоральная мембранная оксигенация. Как терапия «off table» рассматривается применение ингаляции оксидом азота NO, хотя, к сожалению, сегодня его применение в РФ официально не разрешено. Оксид азота действует на гуанилатциклазу гладкомышечных клеток, вследствие чего происходит активация цГМФ и затем вазодилатация легочных сосудов с увеличением перфузии газов [5].

Таким образом, необходимы ранняя диагностика врожденной легочной патологии и разработка правильной тактики ведения детей с альвеоларно-капиллярной дисплазией.

Описание клинического случая. Беременная Т. поступила в ГУЗ «Перинатальный центр» г. Саратова при сроке гестации 40 недель. Беременность — вторая, из анамнеза известно, что женщина за три года до данной беременности была прооперирована по поводу туберкулеза легких. Роды вторые, срочные, в головном предлежании, первый период 8 часов 40 минут, второй период 35 минут. Околоплодные воды светлые. Оценка по шкале Апгар 8–9 баллов, антропометрические данные новорожденного ребенка: рост 52 см, масса тела 3500 г, окружность головы 36 см, окружность груди 34 см. После проведения первичных реанимационных мероприятий переведен в детское отделение. Через 3 часа после рождения вследствие внезапно возникшего ухудшения состояния за счет появления дыхательной недостаточности и неврологической симптоматики ребенок был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

На момент первичного осмотра в отделении реанимации состояние новорожденного расценено как тяжелое за счет нарастающей дыхательной недостаточности и умеренной неврологической симптоматики. На осмотр реагировал умеренной двигательной активностью, непродолжительным плачем. Кожные покровы теплые, чистые, бледно-розовые, отмечался акроцианоз, периоральный и периорбитальный цианоз; видимые слизистые были чистые, влажные, розово-цианотичные. Форма грудной клетки цилиндрическая. У ребенка отмечалось самостоятельное регулярное дыхание, тахипноэ до 70 в минуту, втяжение нижней апертуры грудной клетки и межреберных промежутков на высоте вдоха, раздувание крыльев носа. Обе половины грудной клетки симметрично участвовали в акте дыхания. Аускультативно дыхание равномерно проводилось по всем легочным полям, было ослаблено, выслушивались единичные крепитирующие и проводные хрипы. Оценен по шкале Douns на 4–5 баллов. Отмечалась мышечная гипотония, снижение физиологических рефлексов. Большой родничок 2,0x2,0 см, не напряжен, на уровне костей черепа, сагиттальный шов 0,2 см, кости черепа умеренной плотности. Глаза при осмотре открывал, реакция зрачков на свет симметричная. По остальным органам и системам патологических признаков при осмотре не выявлено.

При первом контроле кислотно-основного состояния крови отмечен субкомпенсированный респираторно-метаболический ацидоз, гипоксемия.

На основании данных объективного осмотра, внезапного ухудшения состояния за счет дыхательной недостаточности, показателей КОС в ОРПН выставлен предварительный диагноз: «Врожденная пневмония? Врожденный порок развития легких?».

Стартовая терапия включала респираторную поддержку в режиме СРАР через назальную маску с параметрами: РЕЕР 6,0 см вод.ст., FiO₂=30% (показатели сатурации — 93%), инфузионную терапию глюкозосолевыми растворами из расчета по физиологической потребности, антибактериальную терапию ампициллином из расчета 100 мг/кг/сут. в двух внутривенных струйных введениях, профилактику геморрагического синдрома 1%-ным викасолом из расчета 0,1 мл/кг/сут.

Через 3 часа с момента поступления ребенка в отделение реанимации и интенсивной терапии состояние ухудшилось из-за прогрессирующей легочной недостаточности и неврологической симптоматики (синдром угнетения).

Учитывая нарастание симптомов дыхательной недостаточности, малыша перевели на ИВЛ с параметрами: $FiO_2=0,7$; $PIP=26$ см вод.ст.; РЕЕР 5,5 см вод.ст., F set=47 в мин. Обе половины грудной клетки симметрично участвовали в акте дыхания. При аускультации легких сохранялось выраженное ослабление дыхания по всем легочным полям, отмечались крепитирующие хрипы по всем полям легких.

При санации трахеобронхиального дерева получено необильное количество мутной мокроты. Показатели сатурации были на уровне 88–91%.

Артериальное давление с тенденцией к снижению (минимальное значение артериального давления 49/20 мм рт.ст.). Отмечено нарастание общего цианоза.

Учитывая ухудшение в состоянии ребенка, в терапию был добавлен второй антибиотик (гентамицин в суточной дозе 4 мг/кг в двух внутривенных струйных введениях).

Инотропная поддержка осуществлялась допамином в дозе 5 мкг/кг/мин, затем доза допамина была увеличена до 10 мкг/кг/мин.

При динамическом контроле показателей КОС выявлялся субкомпенсированный смешанный ацидоз.

В динамике асимметрия грудной клетки, некоторое выбухание левой ее половины. Аускультативно сохранялось выраженное ослабление дыхания с обеих сторон, но более выраженное ослабление слева, незначительное смещение органов средостения вправо. Было заподозрено развитие напряженного пневмоторакса слева, выполнена рентгенография органов грудной клетки, на которой выявлен напряженный левосторонний пневмоторакс.

Выполнена пункция левой плевральной полости во втором межреберье по левой срединно-ключичной линии, эвакуировано 70,0 мл воздуха, налажена активная аспирация.

Несмотря на проводимое лечение, состояние ребенка ухудшилось до крайне тяжелого. По данным кислотно-основного состояния зафиксирован декомпенсированный смешанный ацидоз с преимущественным нарастанием метаболического компонента. С целью коррекции в терапию был добавлен 4%-ный раствор натрия гидрокарбоната из расчета (BE-5) \times М тела/3).

Ребенок перестал реагировать на осмотр. Кожные покровы бледно-цианотичные.

Продолжалась ИВЛ в заданном ранее режиме, дыхание проводилось с обеих сторон, сохранялось его более выраженное ослабление слева, выслушивалась обильная крепитация по всем полям. Активный плевральный дренаж слева функционировал.

При аускультации сердца тоны глухие, с тенденцией к брадиаритмии. В терапию был добавлен адреналин в виде непрерывной инфузии в дозе 0,2 мкг/кг/мин. На фоне проводимой интенсивной терапии произошла остановка сердечной деятельности.

В течение 30 минут проводились реанимационные мероприятия в полном объеме, без эффекта, была констатирована биологическая смерть ребенка. Продолжительность жизни составила 22 часа 45 минут.

На патологоанатомическое вскрытие был направлен со следующим диагнозом:

Основной: врожденный порок развития легких.

Осложнение: напряженный левосторонний пневмоторакс.

Сопутствующий: церебральная ишемия 3-й степени.

Осложнение: полиорганная недостаточность (ОССН, ОДН, ОПН). Состояние после ИВЛ и сердечно-легочной реанимации, дренирования левой плевральной полости.

Результаты гистологического исследования: врожденный порок развития легких; альвеолярно-капиллярная дисплазия легочной ткани.

Заключение. Вероятнее всего, по мере накопления клинического опыта и результатов научных исследований будет создан более совершенный протокол или алгоритм по ведению пациентов с легочной гипертензией, соответствующий всем требованиям доказательной медицины, который позволит предотвратить осложнения данного заболевания и улучшит исходы лечения критических состояний у новорожденных.

Авторский вклад: написание статьи — Е. С. Гаврилова, А. А. Борисова, Е. В. Быкова, Н. В. Позгалёва; утверждение рукописи — О. С. Панина, Ю. В. Черников.

References (Литература)

1. Shabalov NP. Neonatology. Moscow: MEDpress-inform, 2009; 736 p. Russian (Шабалов Н.П. Неонатология. М.: МЕДпресс-информ 2009; 736 с.).
2. Fedorov IA, Stepanov OG, Pushkareva JuJe. Congenital alveolar-capillary dysplasia of the lungs of newborn. URL: <http://cyberleninka.ru/article/n/vrozhdennaya-alveolyarno-kapillyarnaya-displaziya-legkih-u-novorozhdenного-rebenka> (15 June 2012) Russian (Федоров И.А., Степанов О.Г., Пушкарева Ю.Э. Врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких у новорожденного ребенка. URL: <http://cyberleninka.ru/article/n/vrozhdennaya-alveolyarno-kapillyarnaya-displaziya-legkih-u-novorozhdenного-rebenka>).
3. Marszalek A. Capillary alveolar dysplasia and bronchopulmonary dysplasia — comparison of two different mechanisms. Archives of Perinatal Medicine 2011; 17 (3): 127–133.
4. Robin H. Steinhorn MD. Alveolar capillary dysplasia. URL: <http://www.ucsfcmec.com/2012/slides/MPD12002/11SteinhornAlveolarCapillaryDysplasia.pdf> (3 October 2012).
5. Aleksandrovich JuS. Intensive Therapy of Newborn. St. Petersburg: N — L, 2013; 672 p. Russian (Александрович Ю.С. Интенсивная терапия новорожденных. СПб.: Н — Л, 2013; 672 с.).