

О.Н. Сергеева, Ю.В. Гареева, В.П. Арыжаков,  
А.А. Антонов, А.А. Шрайбер, С.А. Шрайбер

Кемеровская государственная медицинская академия,  
МУЗ Детская городская клиническая больница № 5,

Кемеровское областное патологоанатомическое бюро,

НУЗ «Отделенческой больницы» на ст. Кемерово ОАО «РЖД»,

г. Кемерово

# ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

**И**диопатический фиброзирующий альвеолит впервые описан в 30-е годы двадцатого века L. Hamman и A. Rich у взрослых, но его развитие возможно во всех возрастных периодах, в том числе и у новорожденных. Термин «фиброзирующий альвеолит», был предложен в 1964 году J. Scadding, и отражает ключевые признаки заболевания: воспаление и фиброз. В России наиболее употребительны термины «идиопатический фиброзирующий альвеолит» (ИФА), указывающий на первичность и неясную природу заболевания, и «синдром Хаммана-Рича» [1].

Идиопатический фиброзирующий альвеолит — первично хроническое заболевание с неизвестными этиологией и патогенезом [2]. Некоторые авторы относят его к группе коллагеновых заболеваний с избыточным поражением легких. Имеется гипотеза об аутоиммунном генезе. Не исключена вирусная природа заболевания, обсуждается роль вирусов гепатита С, аденовирусов, вируса Эпштейна-Барра. Заболевание рассматривается как процесс, протекающий в несколько этапов: 1) первичное повреждение эпителиальных и/или эндотелиальных клеток легочной паренхимы с развитием воспалительной реакции; 2) восстановление структуры поврежденной ткани с накоплением мезенхимальных клеток и избыточным развитием экстрацеллюлярного матрикса/фиброза [3]. Главную роль в патогенезе отводят нарушению равновесия между разрушением и образованием коллагена.

Типичными патоморфологическими проявлениями ИФА являются уменьшение размеров легких, их «резиновая» плотность, маловоздушность, серокрасный цвет, многочисленные кисты диаметром 0,3–1,3 см, гиперплазия лимфатических узлов. При гистологическом исследовании обнаруживается воспалительное утолщение межальвеолярных перегородок с выраженным фиброзированием. Нарастающие фиброзные изменения постепенно изменяют архитектуру альвеол. В альвеолярных просветах — слущенный эпителий, эозинофильные клетки, гиалиноциты, фибринозный экссудат. В дальнейшем в

процесс вовлекаются бронхиолы, в которых происходит метаплазия плоского эпителия в кубический. Бронхиолы частично облитерируются, частично расширяются, развивается картина «сотового» легкого [2].

В классических случаях ИФА в клинике преобладает диспноэтический синдром; характерны одышка, цианоз, кашель, иногда кровохарканье. Начало заболевания обычно постепенное, реже начинается остро. ИФА может протекать в трех формах: острой, подострой, хронической. При острой форме в клинике отмечаются частые приступы дыхательной недостаточности, быстро наступает летальный исход. У детей при раннем начале заболевания (до шестимесячного возраста) течение всегда острое. Исход заболевания неблагоприятный. При постепенном развитии заболевания у детей отмечаются нарастающее снижение массы тела, отставание в росте, уменьшение окружности грудной клетки, ее утолщение, а также снижение амплитуды дыхательных движений. Вместе с тем, окружность шеи увеличивается, что объясняется гипертрофией мышц шеи за счет их усиленного участия в акте дыхания [4].

В доступной нам литературе описание случаев ИФА у новорожденных не встретилось. В Кемеровском областном перинатальном центре были выявлены два случая ИФА у новорожденных постмртно.

**Ребенок К.**, родился от женщины с генитальным инфантилизмом, хроническим тонзиллитом, носительством золотистого стафилококка. Беременность протекала на фоне ОРВИ, анемии, маловодия, с хронической фетоплацентарной недостаточностью, хронической гипоксией плода. Роды первые, преждевременные, при сроке гестации 30–31 неделя, в ягодичном предлежании, с родовым излитием околоплодных вод. Длительность безводного промежутка — 4 суток. Родилась девочка, с массой тела 1550 г, длиной 39 см, окружностью головы 30 см, груди 26 см. Оценка по Апгар 1/5 баллов. Проведена первичная реанимация, включающая ИВЛ мешком Амбу.

Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым. Отмечались нестабильность гемодинамики, ДН III ст. Продолжалась ИВЛ в режиме гипервентиляции 100 % кислородом.

Обращало внимание множество стигм дизэмбриогенеза: «крыловидные» складки на шее, кожные «перепонки» в подмышечных областях, на сгибательных поверхностях локтевых и коленных суставов, гипертелоризм сосков, диастаз прямых мышц живота, поперечная борозда на правой руке, широкие ладони, синдактилия пальцев стоп, двухсторонняя косолапость. Определялась деформация и сгибательная контрактура в лучезапястных и голеностопных суставах.

При обследовании в клиническом анализе периферической крови патологии не выявлено. Рентгенография органов грудной клетки: пневматизация легких равномерно снижена, на фоне легочных полей хорошо видна воздушная бронхограмма (отек интерстиция); контуры средостения нечеткие, синусы свободны. При ультразвуковом исследовании: признаки незрелости головного мозга, патологических изменений со стороны сердца, печени и почек не выявлено, дисплазия тазобедренных суставов.

Ребенок получал медикаментозное лечение: инфузионная терапия (глюкоза 10 %, глюконат кальция, физ. раствор), кардиотоническая терапия (дофамин 0,5 % со скоростью от 5 до 10 мкг/кг/мин.), антибактериальная терапия (ампициллин, гентамицин).

Состояние ребенка прогрессивно ухудшалось: нарастала ДН, нарушения гемодинамики. В возрасте 1 суток 8 часов наступил летальный исход.

На вскрытие ребенок направлен с *клиническим диагнозом*: Основное заболевание: СДР (рассеянные ателектазы). Фоновое заболевание: Недоношенность III ст.

На вскрытии обращали внимание изменения со стороны легких: легочная ткань плотная, с поверхности и на разрезе темно-красного цвета, кусочки, опущенные в воду, тонут. При микроскопии в кусочках из различных отделов легких выявлено резкое утолщение альвеолярных перегородок за счет увеличенного количества фибробластов и разрастания соединительной ткани, часть альвеол с щелевидными просветами, в отдельных участках просветы не различимы с образованием крупных очагов фиброзной ткани, часть альвеол эмфизематозно расширена. Сосуды и бронхи — с утолщенными склерозированными стенками.

*Патологоанатомический диагноз*: Множественные пороки развития. Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Артрогриппоз, крыловидные складки на шее. Осложнения: Левосторонний пневмоторакс, дисциркуляторные и дистрофические изменения внутренних органов. Отек головного мозга. Фон: Недоношенность.

**Ребенок С.**, родился от II беременности (I-я — меаборт), протекавшей на фоне анемии, с хронической фетоплацентарной недостаточностью, хронической гипоксией плода. Женщина наблюдалась по

беременности с 22 недель. Роды первые, преждевременные, при сроке гестации 31-32 недели, в головном предлежании. Масса тела при рождении 1740 г, оценка по Апгар — 5-6 баллов, по Сильверману — 5-6 баллов.

В родзале проводились санация ВДП, интубация трахеи, ИВЛ мешком Амбу. С рождения наблюдалась клиническая картина тяжелого гиповолемического шока, ригидность легких, выраженный отечный синдром. Ребенок переведен в палату интенсивной терапии, где была продолжена ИВЛ аппаратным способом. Через два часа после рождения диагностирован и дренирован левосторонний пневмоторакс.

На вторые сутки жизни (30 часов) развился пневмоторакс справа, также дренированный. В связи с окклюзией дренажей в последующем дважды дренирование проводилось повторно. Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым, сохранялась выраженная ДН. В клиническом анализе периферической крови выявлены анемия, лейкоцитоз, моноцитоз, сдвиг в формуле влево. При ультразвуковом исследовании головного мозга диагностировано ПВК I ст. На ЭКГ определялось повышение нагрузки на правое предсердие, нарушение процессов реполяризации.

В течение 12 суток ребенок постоянно находился на ИВЛ в режиме гипервентиляции. Получал медикаментозное лечение: инфузионная терапия, вазодилататоры (перлинганит), антибактериальная терапия (цефазолин, гентамицин), гемостатическая терапия (переливание СЗП, викасол), ноотропная терапия (пирацетам), метаболическая терапия (сернокислая магнезия), мочегонная (лазикс), противосудорожная (ГОМК), лечение бронхолегочной дисплазии (амбробене, контрикал).

В возрасте 12 суток, в крайне тяжелом состоянии, ребенок по санитарной авиации переведен в ОРИТН с *диагнозом*: Основное заболевание: Внутриутробная двухсторонняя полисегментарная пневмония. Конкурирующий диагноз: ВПС (аномальный дренаж легочных вен?, атрезия трикуспидального клапана?). Гипоплазия легких. Осложнения: Двухсторонний пневмоторакс. Фон: Недоношенность III ст. ПВК I ст. справа.

При поступлении в ОРИТН состояние ребенка расценено как крайне тяжелое: выражены ДН, интоксикация, церебральная недостаточность, гемодинамические нарушения, выражен отечный синдром, гепатоспленомегалия. В легких — ослабление дыхания, больше слева, крепитация, гнойное отделяемое из дренажных отверстий. Проведена рентгенография органов грудной клетки (шоковое легкое, слева в области верхушки сохраняется небольшое количество воздуха).

В клиническом анализе периферической крови: анемия (Hb 135 г/л), лейкоцитоз (32,3 г/л) со сдвигом влево до юных. При ультразвуковом исследовании головного мозга и органов брюшной полости визуализируются умеренная перивентрикулярная отечность тканей головного мозга, отек тканей внутренних органов, апневматизация кишечника.

Выставлен *диагноз*: Основной: Двухсторонняя внутриутробная пневмония, ДН III ст. (ЦМВ, микоплазма, Гр. (-)?). Осложнения: Двухсторонний пневмоторакс, дренированный; Бронхолегочная дисплазия. Сопутствующий диагноз: Тяжелое аноксическо-ишемическое поражение головного мозга (отек, набухание, ПВК I ст.). Фон: Недоношенность III ст.

Продолжена ИВЛ в режиме гипервентиляции. Постоянно отмечался «сброс» воздуха по дренажам. Несмотря на крайне жесткие параметры ИВЛ, при клиническом анализе газов крови сохранялся декомпенсированный респираторный ацидоз. В возрасте 12,5 суток диагностирована анурия.

Проведено медикаментозное лечение: инфузионная терапия (глюкоза хлорид калия, глюконат кальция), антибактериальная терапия (цифран), мочегонная (лазикс), лечение бронхолегочной дисплазии (амбробене, контрикал).

Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым, сохранялись дыхательная недостаточность, анурия. В возрасте 13 суток наступило состояние клинической смерти, реанимационные мероприятия эффекта не дали. Через 35 минут констатирована биологическая смерть.

*Посмертный диагноз*: Основной: Тяжелая внутриутробная двухсторонняя пневмония (ЦМВ или микоплазма + бактериальной этиологии), острое течение. Конкурирующий диагноз: Врожденный порок развития легочной ткани. Осложнения: Двухсторонний пневмоторакс на ИВЛ, дренированный; Бронхолегочная дисплазия. Сопутствующий диагноз: Тяжелое аноксическое поражение головного мозга (отек, набухание, ПВК I ст. справа), острый период. Фон: Недоношенность III ст.

*Протокол вскрытия № 52 от 21.05.2005 г.*: Органы грудной полости сформированы правильно. Обе плевральные полости свободны от жидкости. Легкие на ощупь печеночной плотности. На разрезе ткань легкого серо-красного цвета. В кусочках, взятых из различных отделов, альвеолярные перегородки утолщены за счет разрастания соединительной ткани. В отдельных участках альвеолы сплошь выполнены полями фиброзной ткани. Отдельные альвеолы эмфизематозно расширены. Крупные сосуды — с утолщенными склерозированными стенками. Бронхи — с утолщенными стенками. Эпителий бронхов — с явлениями метаплазии.

*Патологоанатомический диагноз*: Основной: Врожденный идиопатический фиброзирующий альвеолит. Осложнение: Двухсторонний пневмоторакс, дренированный; Дисциркуляторные и дистрофические изменения внутренних органов. Фон: Недоношенность III ст.

Приведенное нами описание случаев свидетельствует о возможности возникновения идиопатического фиброзирующего альвеолита во внутриутробном периоде. После рождения в клинической картине, как и у детей более старшего возраста и взрослых,

\* \* \*

Рисунок 1

Эктазия бронха с фиброзно-клеточным экссудатом в просвете (а), интерстициальный фиброз с атрофией альвеол (б), кровоизлияние в просветы альвеол с гемосидерозом (в)  
Окраска гематоксилин-эозином, ув. x100

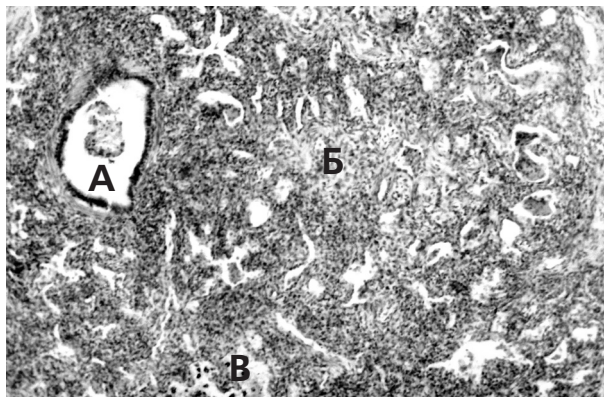
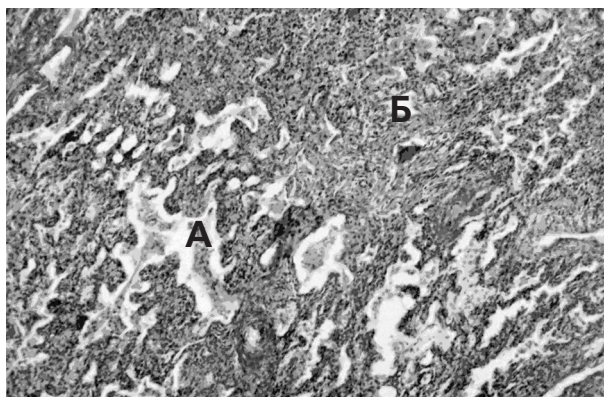


Рисунок 2

Очаговая эмфизема с фибринозно-клеточным экссудатом в просветах альвеол (а), фиброз интерстиция (б)  
Окраска по Ван-Гизону, ув. x100



преобладают дыхательные расстройства, которые приводят к летальному исходу.

## ЛИТЕРАТУРА:

1. Илькович, М.М. Идиопатический фиброзирующий альвеолит /Илькович М.М. //Диссеминированные процессы в легких /Под ред. Н.В. Путова. — М., 1984.
2. Болезни органов дыхания у детей /Под ред. С.В. Рачинского и В.К. Таточенко. — М., 1987.
3. Авдеева, О.Е. Идиопатический фиброзирующий альвеолит /Авдеева О.Е., Авдеев С.Н., Чучалин А.Г. //Рус. мед. журн. — 1998. — Т. 6, № 4.
4. Виноградова, Д.Н. Идиопатический фиброзирующий альвеолит: возможности компьютерной томографии в первичном распознавании и уточнении стадии патологического процесса /Виноградова Д.Н., Амосов В.И., Амосов М.М. //Пульмонология. — 2003. — № 3.