

## ВРОЖДЕННАЯ АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА

**И.А. Федоров, О.Г. Степанов, Ю.Э. Пушкарева**  
*Челябинская государственная медицинская академия, г. Челябинск*

**Описан случай клинического наблюдения новорожденного ребенка с редкой врожденной патологией – альвеолярно-капиллярной дисплазией легких.**

*Ключевые слова: альвеолярно-капиллярная дисплазия легких, новорожденный.*

Альвеолярно-капиллярная дисплазия легких (АКД) – это редкая врожденная патология легких, характеризующаяся несколькими морфологическими признаками: недостаточным количеством альвеолярных капилляров, которые не имеют контакта с альвеолярным эпителием, утолщенными альвеолярными перегородками, уменьшением количества альвеол, гипертрофией мышечной оболочки легочных артериол, аномально расположенными легочными венами, идущими вдоль легочных артериол и часто имеющими общую с ними адвентицию, расширением лимфатических сосудов [3]. Эти гистологические изменения препятствуют нормальному газообмену в легких, приводят к развитию стойкой легочной гипертензии.

В настоящее время описано около 200 случаев АКД во всем мире. Большинство из них является спорадическими и лишь в 10 % случаев отмечен семейный характер данной патологии с предполагаемым аутосомно-рецессивным типом наследования [1]. 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 [2]. В настоящее время АКД является заболеванием с неблагоприятным прогнозом, требующим значительных расходов на медицинское обслуживание и не имеющим никакого специфического лечения. Подтвердить диагноз можно лишь с помощью прижизненной биопсии легкого, а единственным методом лечения можно считать трансплантацию легких [4].

Мы приводим описание случая данного заболевания у девочки Ани Б., поступившей в отделение реанимации и интенсивной терапии педиатрического корпуса МБУЗ ГКБ № 1 г. Челябинска в возрасте 3 суток жизни. Ребенок родился от шестой беременности, протекавшей на фоне гестоза легкой степени, гестационного сахарного диабета, латентной герпетической инфекции 2 типа без обострений в течение настоящей беременности, аутоиммунного тиреоидита с исходом в гипотиреоз, хронической фетоплацентарной недостаточности. Акушерский анамнез матери был отягощен

тремя медабортами и внематочной беременностью. Беременность закончилась экстренными оперативными родами в 40 недель по поводу преждевременного излития околоплодных вод и острой гипоксии плода. Ребенок был извлечен на четвертой минуте, околоплодные воды – зеленые. При рождении девочка имела массу 4090 г, рост 54 см, окружность головы 34 см, окружность груди 37 см. Оценка по шкале Апгар составляла 4/7 баллов. В родзале проводилась санация трахеобронхиального дерева (содержимого в трахее не было), искусственная вентиляция легких (ИВЛ) через маску в течение 3 минут до появления адекватного самостоятельного дыхания. Ухудшение состояния возникло через 2 суток, когда было отмечено нарастание дыхательной недостаточности (одышка с частотой 80–100 дыханий в минуту, кислородная зависимость) и появление судорожного синдрома. Была начата ИВЛ с концентрацией кислорода 40 %, и ребенок был переведен в отделение реанимации.

При поступлении состояние ребенка было тяжелым за счет дыхательной недостаточности 3 степени, угнетения в неврологическом статусе. Девочка находилась на ИВЛ с концентрацией кислорода 21 %. Перкуторно над легкими отмечался легочный звук, аускультативно выслушивалось жесткое дыхание, проводившееся по всем отделам, хрипов не было. В первые сутки после поступления у ребенка отмечалось два эпизода тонических судорог. Через 2,5 суток после поступления в связи с улучшением респираторного статуса ребенок был экстубирован. Однако после экстубации отмечалось постепенное нарастание дыхательной недостаточности, и через 8 часов была вновь проведена интубация трахеи и начата ИВЛ с концентрацией кислорода 50 %.

Через 6 суток после поступления у ребенка, находившегося на ИВЛ, стали отмечаться внезапные эпизоды ухудшения состояния в виде нарастания дыхательной недостаточности, появления разлитого цианоза кожи и слизистых оболочек, снижения насыщения гемоглобина кислородом до 50 %, угнетения сознания вплоть до сопора, глухости сердечных тонов. Данные эпизоды требовали «ужесточения» параметров ИВЛ, повышения концентрации кислорода до 50–100 %, увеличения

величины давления на вдохе, частоты дыхания, введения растворов бикарбоната натрия, дофамина. Через 1–1,5 часа от начала данных эпизодов, независимо от проводимой терапии, состояние больного улучшалось, исчезал цианоз, повышалась сатурация, улучшался неврологический статус, ребенок приходил в сознание. На 7-е сутки пребывания ребенка в отделении (10-е сутки жизни) отмечалось два эпизода внезапного ухудшения состояния, первый из которых сопровождался брадикардией до 50 ударов в минуту и снижением сатурации кислорода до 10 %, во время второго, наряду со всеми вышеперечисленными симптомами, возникло резкое падение артериального давления. После комплекса реанимационных мероприятий в полном объеме был зафиксирован летальный исход.

При обследовании со стороны общего анализа крови были выявлены умеренный лейкоцитоз, нейтрофилез до 94–81 %, умеренная гипербилирубинемия до 67,9 мкмоль/л. При анализе кислотно-основного состояния крови с 6-х суток пребывания в отделении обнаруживались снижение рН до 6,94, гиперкапния (рСО<sub>2</sub> – 52 кПа), дефицит оснований (BE – -24). На рентгенограммах грудной клетки, проведенных в роддоме и отделении реанимации, определялось умеренное вздутие легких. Анализ крови на выявление ДНК вирусов простого герпеса, цитомегаловируса, токсоплазмы, хламидий, уреаплазмы, микоплазмы методом полимеразной цепной реакции был отрицательным. На эхокардиографии данных за врожденный порок сердца не было выявлено. На нейросонографии определялись признаки отека головного мозга. Ребенок получал кормление адаптированной смесью через зонд, антибактериальную терапию (цефтриаксон и амикацин), дицинон, кофеин-бензоат натрия, противосудорожную терапию, инфузионную терапию. Масса тела при поступлении составляла 3880 г, отмечалась положительная динамика веса (+ 240 г за 7 суток).

В качестве первоначальной причины смерти и основного заболевания в патологоанатомическом диагнозе была выставлена врожденная альвеолярно-капиллярная дисплазия легких, о чем свидетельст-

вовало наличие утолщенных межальвеолярных перегородок, альвеолярных ходов и альвеол в виде трубочек, нарушение дихотомического строения бронхиол, гипертрофия средней оболочки мелких мышечных артерий в сочетании с клеточной пролиферацией интимы сосудов и ее склерозом, расположение легочных вен вдоль легочных артериол внутри общей адвентиции. Осложнениями основного заболевания явились легочно-сердечная недостаточность, проявившаяся острым общим венозным полнокровием внутренних органов с диапедезными кровоизлияниями в слизистые и серозные оболочки, паренхиматозная дистрофия внутренних органов и отек головного мозга. Легочно-сердечная недостаточность была расценена как непосредственная причина смерти.

Наше клиническое наблюдение представляет несомненный интерес для практикующих врачей-неонатологов, реаниматологов и педиатров в связи с редкостью данного заболевания, трудностью его прижизненной диагностики и недостаточной информированностью врачей относительно редких (орфанных) болезней. В случае отсутствия эффекта от полного комплекса традиционной терапии тяжелой дыхательной недостаточности у доношенного новорожденного необходимо подозревать наличие у ребенка альвеолярно-капиллярной дисплазии легких.

### Литература

1. *Alveolar capillary dysplasia: a six-year single center experience* / P. Eulmesekian, E. Cutz, B. Parvez et al. // *J. Perinat. Med.* – 2005. – Vol. 33. – P. 347–352.
2. *Expanding the phenotype of alveolar capillary dysplasia (ACD)* / P. Sen, N. Thakur, D.W. Stockton et al. // *J. Pediatr.* – 2004. – Vol. 145. – P. 646–651.
3. *Genomic and Genic Deletions of the FOX Gene Cluster on 16q24.1 and Inactivating Mutations of FOXF1 Cause Alveolar Capillary Dysplasia and Other Malformations* / P. Stankiewicz, P. Sen, S.S. Bhatt et al. // *The Am. J. of Human Genetics.* – 2009. – Vol. 84. – P. 780–791.
4. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* / N. Li, X.H. Zhou, H.W. Chen et al. // *J. Pediatr.* – 2010. – Vol. 48(9). – P. 674–679.

Поступила в редакцию 15 июня 2012 г.