

# ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗ ЛЕГКИХ У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Прохоров Е.В. , Островский И.М.

Кафедра педиатрии №1

- ▶ Идиопатический лёгочный фиброз (ИЛФ) – заболевание легких неустановленной природы, которое характеризуется неинфекционным интерстициальным воспалением с исходом в прогрессирующий легочный фиброз. В отечественной литературе ИФЛ (болезни Хаммена-Рича) у детей уделяется мало внимания, по-видимому, из-за редкой встречаемости.

- ▶ Приводим историю болезни Ивана П., 4 лет 10 мес, находившегося на лечении в РДКБ г. Донецка.
- ▶ Ребенок от IV беременности, III родов. С 3-го месяца наблюдается отставание в массе, дефицит массы к году – 2 кг 800 г. В возрасте 1 года находился в отделении кардиохирургии ИНВХ, где было заподозрена врожденное идиопатическое заболевание легких.

- ▶ . В медико-генетическом центре Москвы проведено исследование образцов крови, обнаружен редкий гетерозиготный вариант SFTPA1 с неизвестным клиническим значением, ген которого кодирует изоформу сурфактант-ассоциированного белка SPA1, описанную у пациентов с ИЛФ. Старший брат умер от идиопатического заболевания легких.

- ▶ В возрасте 1 года 8 мес. лечился в РДКБ г. Донецка, где предположили болезнь Хэммена-Рича, в терапию включен преднизолон, а через полгода, на фоне приема поддерживающей дозы преднизолона (5 мг/сут) – азатиоприн.
- ▶ В 3 года лечился в РДКБ г. Донецка с основным диагнозом: ИЛФ, ДН II. В 3 года 7 месяцев находился на лечении в ФГБОУ ВО СПбПМУ Минздрава России с основным диагнозом: Интерстициальное заболевание легких. ДН I. С этого времени постоянной жалобой стала одышка, а явления дыхательной недостаточности нарастали.

- ▶ В возрасте 3 года 10 месяцев в связи с резким ухудшением состояния госпитализирован в ОРИТ РДКБ. При поступлении состояние тяжелое. Кожа бледная, с цианотичным оттенком, цианоз носогубного треугольника. Одышка смешанного характера, ЧД – 40/мин., SpO<sub>2</sub> – 86%/ Перкуторно над легкими участки притупления. Дыхание жесткое, ослабленное, диффузные крепитирующие хрипы с обеих сторон.

- ▶ В крови – умеренный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, СОЭ – 6 мм/час. Биохимический анализ в норме.
- ▶ На ЭКГ – синусовая тахикардия, снижение вольтажа, укорочение AV проводимости, миграция водителя ритма, высокий зубец P, высокий R в V<sub>3</sub>, Назначена антибактериальная, инфузионная, симптоматическая терапия на фоне постоянной кислородной поддержки. Проведенные мероприятия успеха не имели и на вторые сутки пребывания в ОРИТ ребёнок скончался.



- ▶ На аутопсии: легкие пониженной воздушности, режутся с хрустом, ткань мозаичного вида с чередованием участков розовато-серого, серо-красного и темно-синюшного вида, неравномерной плотности, во всех долях легких белесоватая плотная ткань в виде тонких прослоек. Бронхи в виде «гусиных перьев» выступают над поверхностью разреза.
- ▶ Гистологически: разрастание соединительной ткани в межальвеолярных перегородках, вокруг бронхов и сосудов, в междольковом пространстве и в просвете некоторых альвеол, местами с пролиферацией фибробластов и очаговыми скоплениями макрофагов в просвете альвеол. Макро- и микроскопические изменения укладываются в картину ИЛФ с наличием очагов пневмосклероза и карнификации.



- ▶ Также выявлены признаки хронического бронхита, двусторонней интерстициальной и РДС с формированием гиалиновых мембран.
- ▶ Патология легких привела к декомпенсации сердечной деятельности с развитием дилатации правых отделов сердца и возникновению хронической легочно-сердечной недостаточности.
- ▶ Данное сообщение подтверждает, что ИЛФ в раннем возрасте характеризуется быстро прогрессирующим течением, и прогноз остается неблагоприятным даже при своевременной верификации диагноза.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

