

**ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России
Кафедра педиатрии №1**

**СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОЙ
АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНОЙ
ДИСПЛАЗИИ ЛЕГКИХ
У НОВОРОЖДЕННОГО**

Профессор кафедры Пшеничная Елена Владимировна

Донецк, 2023

АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ

редкая врожденная патология легких, входящая в группу интерстициальных болезней легких детей и характеризующаяся нарушением формирования альвеол и дистального отдела респираторного тракта.

АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ включает:

- **недостаточное количество альвеолярных капилляров, которые не имеют контакта с альвеолярным эпителием,**
- **утолщенные альвеолярные перегородки,**
- **уменьшение количества альвеол,**
- **гипертрофию 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.

- **MacMahon в 1947 г первым описал «врожденную альвеолярно-капиллярную дисплазию» как состояние, характеризующееся вовлечением обеих 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.**
 - **Большинство случаев болезни являются спорадическими и лишь в 10% случаев отмечен семейный характер патологии с предполагаемым аутосомно-рецессивным типом наследования.**
-

АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ

- ✓ **Диагностика очень затруднительна: проводится обследование новорожденного по принятым протоколам, включающим рентгенографию легких.**
 - ✓ **Золотой стандарт диагностики – морфологическое исследование: в 90% случаев диагноз ставится на аутопсии, в 10% случаев – на основании исследования биопсии легкого.**
 - ✓ **Характерные гистологические признаки заболевания: 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.**
-

АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ

- ✓ **Окончательная тактика ведения пациентов 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.**
 - ✓ **В настоящее время в комплексную терапию включены: респираторная поддержка, коррекция метаболических нарушений, купирование клиники сердечной недостаточности, экстракорпоральная мембранная оксигенация.**
 - ✓ **Как терапия «off label» рассматривается применение ингаляций оксида азота. Оксид азота действует на гуанилат-циклазу гладкомышечных клеток, вследствие чего происходит активация цГМФ и затем вазодилатация легочных сосудов с увеличением перфузии газов.**
-

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.

Масса тела при рождении – 3000,0, оценка по шкале Апгар – 8-9 баллов.

Пренатально на УЗИ выявлен экзогенный 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 ребенок 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 сут. 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., SaO₂ – 91-95%.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В периферической крови – 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.

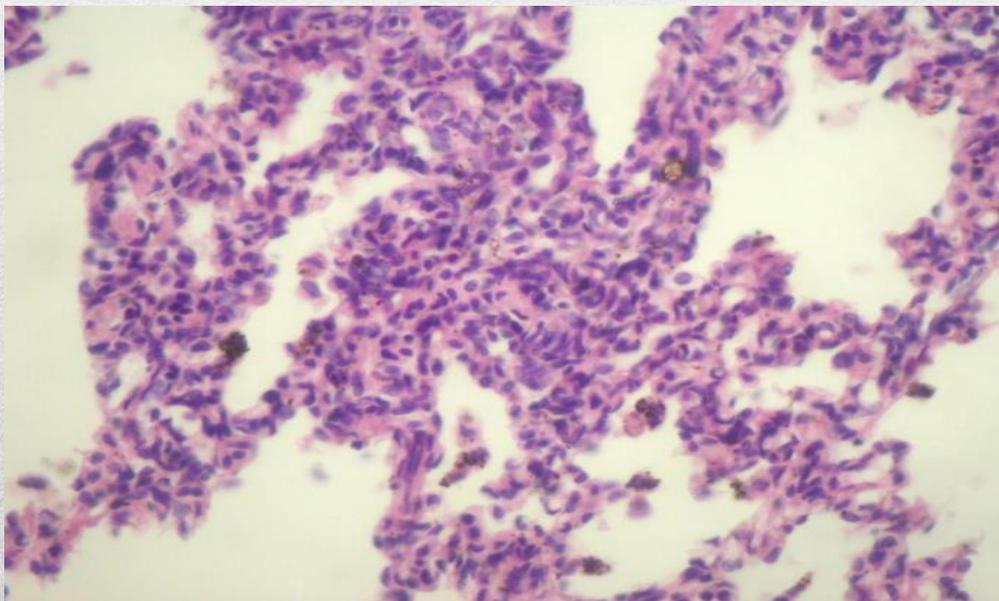
Состояние ребенка оставалось без существенной динамики.

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.**
 - ✓ **Сердце имеет округло-треугольную форму, увеличено за счет правых отделов.**
 - ✓ **Расположение сосудов в основании 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.**
 - ✓ **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.**
 - ✓ **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.**
-

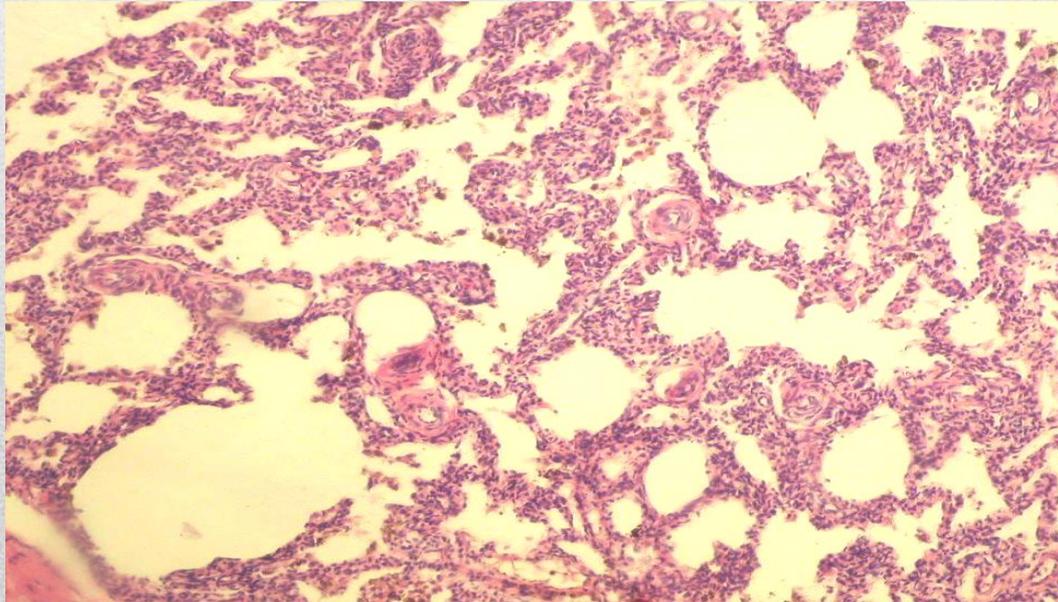
МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

**во многих участках легких в межалвеолярных
перегородках резко снижено количество капилляров
вплоть до их полного отсутствия**



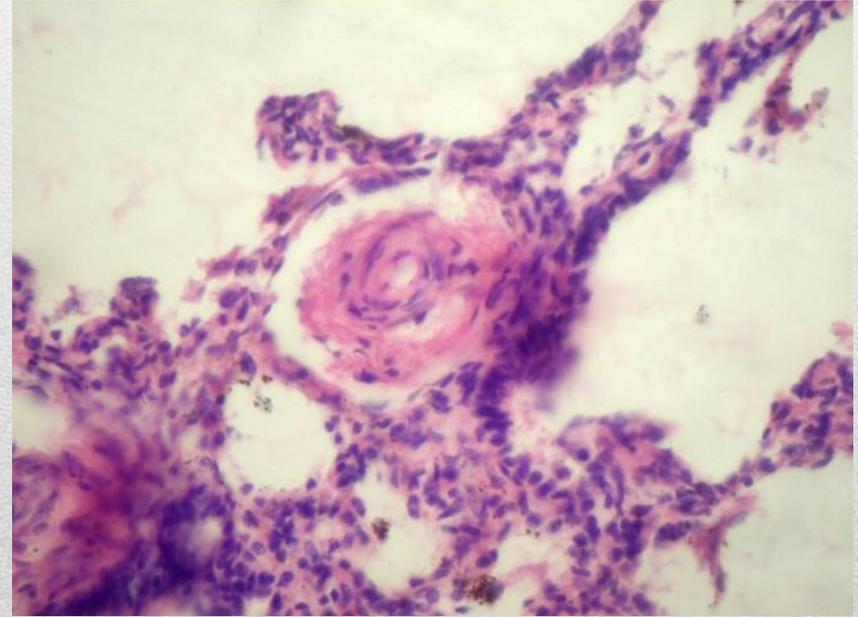
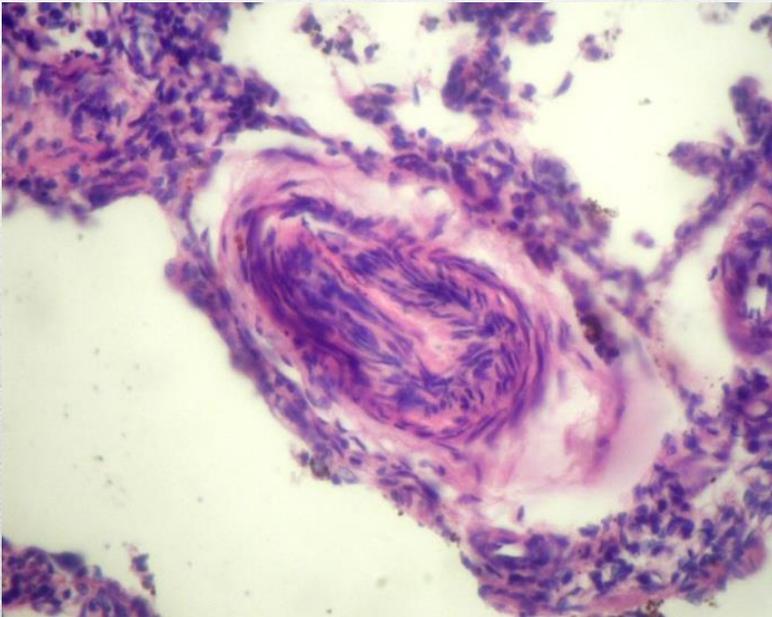
МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

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



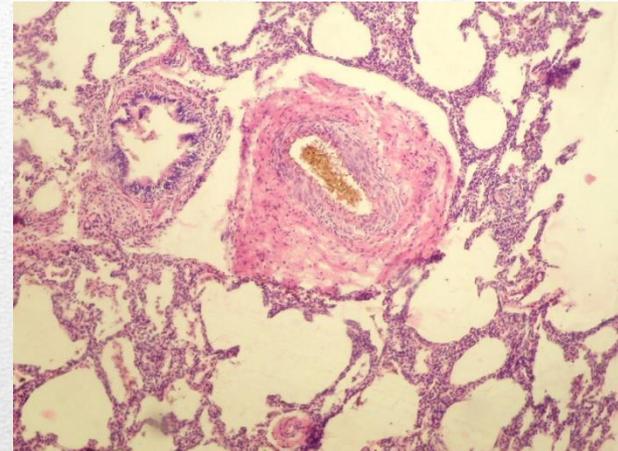
МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

стенки терминальных бронхиол утолщены за счет гипертрофии меди и с резким сужением просвета вплоть до полной облитерации

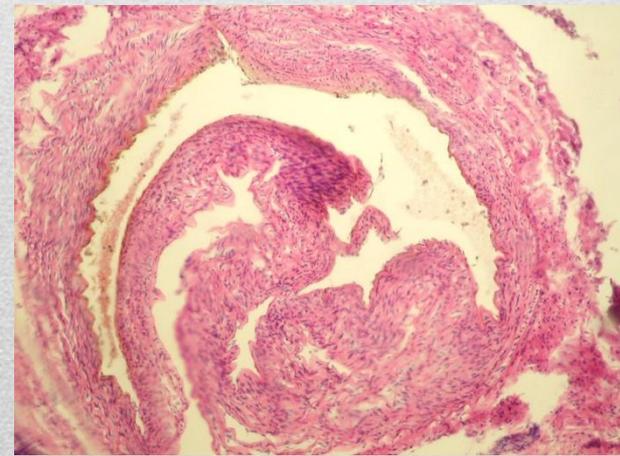


МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

**Вокруг многих сосудов –
концентрическое разрастание
плотной волокнистой
соединительной ткани
(перивазальный склероз)**

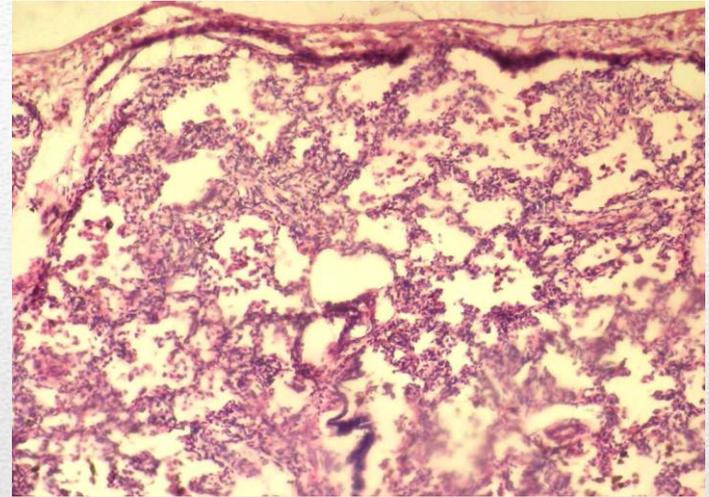


**отмечается утолщение
стенок некоторых вен,
встречаются сосуды с
порочным развитием
стенок в виде венopodobных
артерий**



МИКРОСКОПИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

***выявлена гипоплазия паренхимы
в виде уменьшения числа
альвеол при радиарном счете от
терминальной бронхиолы до
плевры***



***Выявленные изменения являются морфологическими
признаками альвеолярно-капиллярной дисплазии –
диффузного нарушения развития легких.***

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.*
-

***БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ!***
