

Идиопатический фиброзирующий альвеолит у новорожденного ребенка

Н.Х. Габитова, И.Н. Черезова, К.А. Черезова

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия

Idiopathic fibrosing alveolitis in a newborn

N.Kh. Gabitova, I.N. Cherezova, K.A. Cherezova

Kazan State Medical University, Kazan, Russia

Представлен клинический случай редкого для новорожденных детей заболевания — идиопатического фиброзирующего альвеолита, развившегося антенатально. Заболевание у доношенного ребенка, рожденного оперативным путем, началось с клинических проявлений транзиторного тахипноэ. Для динамического контроля повреждения легочной ткани использовалась рентгенография органов грудной клетки. Ввиду отсутствия специфических клинических симптомов интерстициального поражения легких заболевание расценивалось как течение врожденной пневмонии. В лечении больного были использованы антибактериальная и посиндромная терапия. Несмотря на лечение, дыхательная недостаточность прогрессировала, что привело к летальному исходу.

Ключевые слова: новорожденный ребенок, интерстициальные заболевания легких, идиопатический фиброзирующий альвеолит, дыхательная недостаточность.

Для цитирования: Габитова Н.Х., Черезова И.Н., Черезова К.А. Идиопатический фиброзирующий альвеолит у новорожденного ребенка. Рос вестн перинатол и педиатр 2019; 64:(5): 226–229. DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-5-226-229

The article describes a clinical case of idiopathic fibrosing alveolitis — a rare antenatal disease of a newborn. The disease began with the clinical manifestations of transient tachypnea in a full-term child born in the operative way. Chest X-ray was used for dynamic control of lung tissue damage. Due to the absence of specific clinical symptoms of interstitial lung damage, the disease was considered as a course of congenital pneumonia. The researchers used antibacterial and symptomatic therapy. Despite treatment, the respiratory failure progressed, resulting in fatal outcome.

Key words: newborn, interstitial lung disease, idiopathic fibrosing alveolitis, respiratory failure.

For citation: Gabitova N.Kh., Cherezova I.N., Cherezova K.A. Idiopathic fibrosing alveolitis in a newborn. Ros Vestn Perinatol i PEDIATR 2019; 64:(5): 226–229 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-5-226-229

Идиопатический фиброзирующий альвеолит относится к группе интерстициальных заболеваний легких, при которых патологический процесс локализуется в альвеолах и периальвеолярном интерстиции, с последующим развитием диффузного фиброза [1, 2]. Термин «фиброзирующий альвеолит» отражает ключевые признаки болезни — воспаление и фиброз. Этиология данного заболевания остается неизвестной. На протяжении многих лет существовали теории вирусного, аутоиммунного, наследственного и полиэтиологического его происхождения, которые пока не получили доказательств [3, 4].

Идиопатический фиброзирующий альвеолит — самая частая форма интерстициальных заболеваний легких у взрослых и редко встречается у детей, поскольку у последних чаще удается установить этиологию заболевания. В настоящее время более принято использование термина «синдром интер-

стициальной болезни легких детского возраста». Этим термином обозначают заболевания у детей в возрасте от 0 до 2 лет, имеющие однотипные клинические проявления (гипоксемия, диффузные рентгенологические изменения, диспноэ), в отсутствие установленной причины [5]. В последние годы описаны формы интерстициальных заболеваний легких, характерные для детей раннего возраста, которые не встречаются у взрослых. К таким заболеваниям относятся легочный интерстициальный гликогеноз и нейроэндокринная гиперплазия у младенцев, интерстициальные заболевания легких, связанные с дефектом синтеза сурфактанта [2, 5]. Исследования, проведенные в США и Канаде, подтвердили возможность развития интерстициальных заболеваний легких у детей младше 2 лет. В настоящее время полагают, что эти заболевания могут встречаться в любом возрасте. Среди детей в большинстве случаев они связаны с периодом новорожденности и первыми годами жизни [6].

В основе патогенеза идиопатического фиброзирующего альвеолита лежит каскад реакций, характеризующих воспаление с формированием интерстициального и внутриальвеолярного отека, дезорганизацией структурной основы альвеол, интерстиция, изменением количественного и качественного состава сурфактанта. Деструктивные изменения

© Коллектив авторов, 2019

Адрес для корреспонденции: Габитова Наиля Хусаиновна — к.м.н., доц. кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного медицинского университета,
Borismk1@rambler.ru

Черезова Ирина Николаевна — к.м.н., доц. кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного университета,

Черезова Ксения Алексеевна — асп. кафедры госпитальной педиатрии Казанского государственного университета

420012 Казань, ул. Бутлерова, д. 49

происходят одновременно с усиленным разрастанием соединительной ткани в легких, утолщением альвеоларно-капиллярной мембраны и межальвеоларных перегородок, облитерацией альвеол. При этом процесс фиброзирования настолько интенсивен, что позволяет предполагать его ведущую роль в патогенезе заболевания, а влияние на него воспалительного процесса несущественным [7, 8]. У детей раннего возраста процессы деструкции и фиброзирования происходят в развивающемся легком, что придает им уникальные особенности [2].

Идиопатический фиброзирующий альвеолит может протекать в трех формах: острой, подострой и хронической. При раннем начале заболевания у детей течение всегда острое, а исход — неблагоприятный. Формирование легочного фиброза сопровождается вентиляционными, гемодинамическими и системными нарушениями. В клинической картине при идиопатическом фиброзирующем альвеолите у детей раннего возраста преобладают респираторные нарушения с втяжением уступчивых мест грудной клетки, одышка, цианоз. Характерным аускультативным симптомом служит диффузная крепитация в конце вдоха, напоминающая «треск целлофана», а типичным рентгенологическим признаком на ранних этапах развития заболевания считают симптом «матового стекла», аналогичный рентгенологической картине респираторного дистресс-синдрома у недоношенных детей. Симптом «матового стекла» свидетельствует об острой стадии болезни. При постепенном развитии болезни характерны отставание детей в физическом развитии и потеря массы тела, «уплощение» грудной клетки [9, 10]. При продолжительности воспалительного процесса более 1 мес появляются рентгенологические изменения по типу «сотовых легких» [1, 8]. В доступной нам литературе описан лишь единичный случай идиопатического фиброзирующего альвеолита у новорожденного [11].

Приводим собственное наблюдение.

Ребенок Н., родился у женщины, беременность которой протекала на фоне гестоза, патологической прибавки массы тела, вагинального кандидоза, хронического пиелонефрита. Роды вторые, оперативные на сроке 37 нед беременности по поводу несостоятельности рубца на матке от предыдущих родов. Родился мальчик массой тела 3140 г, длиной 51 см, окружностью головы 34 см, груди — 33 см. Оценка по шкале Апгар при рождении составила 7/8 баллов.

При первичном осмотре состояние ребенка было оценено как удовлетворительное, крик был громким, кожные покровы розовыми, дыхание над легкими пуэрильным, хрипов не было. Через 6 ч после рождения состояние ребенка ухудшилось за счет развития респираторных нарушений, ребенок стал постанывать, появилось умеренно ослабленное дыхание при аускультации легких, хрипов не было, частота дыхания составляла до 66 в 1 мин. Отмеча-

лись эпизоды цианоза с падением сатурации кислорода до 87%, термолабильность со склонностью к гипотермии. Для проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ) ребенок был переведен в отделение реанимации с предварительным диагнозом: транзиторное тахипноэ новорожденных.

При обследовании ребенка в клиническом анализе периферической крови патологии не выявлено (гемоглобин 168 г/л, эритроциты $5,1 \cdot 10^{12}$ /л, гематокрит 50%, тромбоциты $184 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты $13,7 \cdot 10^9$ /л, С-реактивный белок 3 мг/л). Рентгенография органов грудной клетки выявляла неравномерную пневматизацию легочных полей с умеренным ее снижением в нижнемедиальной зоне справа, с симптомом «воздушной бронхографии». Очаговых теней нет. Средостение и синусы без особенностей (рис. 1). При ультразвуковом исследовании печени, почек патологических изменений не выявлено. Эхокардиография (ЭхоКГ), проведенная на 2-е сутки жизни, характеризовалась наличием открытого овального окна, артериальный проток закрыт. При нейросонографии боковые желудочки мозга были симметричными, сосудистые сплетения без видимых изменений, микроструктура мозга соответствовала возрасту. Бактериологическое исследование содержимого трахеи микрофлоры не обнаруживало.

На 2-е сутки жизни на фоне ИВЛ сохранялись приступы падения сатурации до 60–70%, появились крепитирующие хрипы в нижних отделах на фоне ослабленного дыхания, что потребовало ужесточения

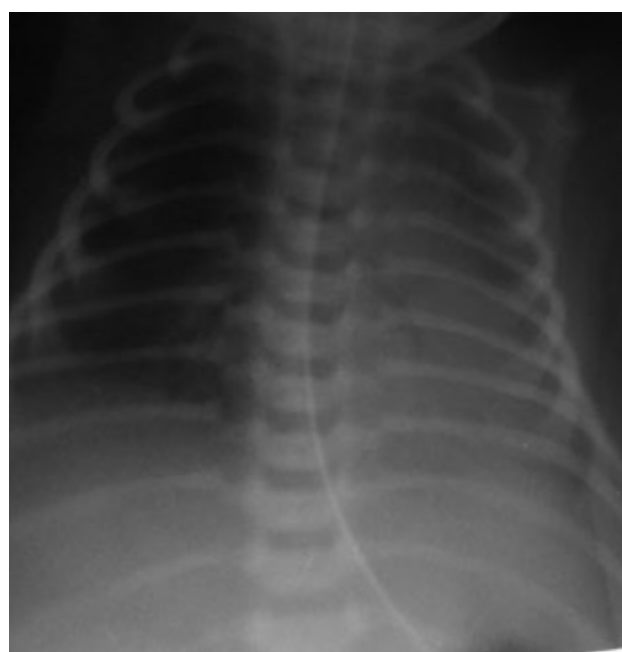


Рис. 1. Неравномерная пневматизация легочных полей с умеренным ее снижением в нижнемедиальной зоне справа. Симптом «воздушной бронхографии».

Fig. 1. Uneven pneumatic pulmonary fields with a moderate decrease in the lower medial area on the right. Symptom «air bronchography».

параметров ИВЛ. В последующие 4 дня жизни состояние ребенка оставалось тяжелым и нестабильным; высокая зависимость от кислорода, нарастание признаков дыхательной недостаточности, ухудшение рентгенологической картины со значительным снижением пневматизации легочных полей, симптомом «воздушной бронхографии» (рис. 2) потребовали эндотрахеального введения сурфактанта. Повышение уровня С-реактивного белка до 13,2 мг/л, лейкоцитоза — $14,8 \cdot 10^9$ с наличием токсической зернистости и нейтрофилезом до 84% к 5-му дню жизни определили необходимость назначения антибактериальной и иммунозаместительной терапии и продолжения ИВЛ. При повторной ЭхоКГ в возрасте 5 сут жизни выявлены косвенные признаки легочной гипертензии: умеренное превалирование правых отделов сердца над левыми без утолщения стенок, умеренная регургитация на трикуспидальном клапане. Скоростные потоки и градиенты давления были в пределах нормы.

В связи с высоким риском внутриутробного инфицирования по анамнестическим данным, прогрессирующим воспалительным изменениям в гемограмме ребенку был выставлен клинический диагноз: внутриутробная инфекция неясной этиологии, внутриутробная пневмония, дыхательная недостаточность III степени, персистирующая легочная гипертензия. В течение 12 сут ребенок постоянно находился на ИВЛ, получил интенсивную терапию с использованием вазодилататоров, инотропной поддержки и антибактериальных препаратов. Несмотря на лечение, состояние ребенка оставалось крайне тяжелым. Нарастала дыхательная недостаточность, сохранялись эпизоды десатурации кислорода, ослабленное дыхание в отсутствие хрипов в легких, скудное серозное отделяемое при санации эндотрахеальной трубки. В динамике рентгенологической картины в возрасте 10 дней жизни на фоне значительного снижения пневматизации легочных полей и воздушной бронхографии появились участки просветления в верхних легочных полях с обеих сторон (рис. 3).

В возрасте 13 сут на фоне прогрессирования респираторно-метаболического ацидоза, нарастания дыхательной недостаточности у ребенка развился геморрагический синдром в виде желудочного и легочного кровотечения, который был купирован введением гемостатических препаратов. На 14-й день жизни констатирован летальный исход. При патологоанатомическом исследовании органов дыхания обнаружены незначительное уменьшение легких (масса 62 г), снижение воздушности и тотальное повышение их плотности. При гистологическом исследовании обнаружены перибронхиальный фиброз, резкое утолщение и фиброзирование межальвеолярных перегородок, по всем полям слущенные альвеолоциты и развитие очагового пневмо-

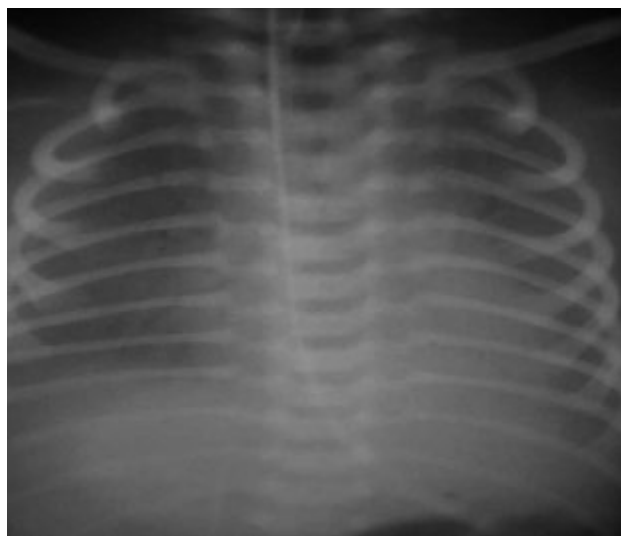


Рис. 2. Значительное снижение пневматизации легочных полей.

Fig. 2. Significant reduction in the lung fields.

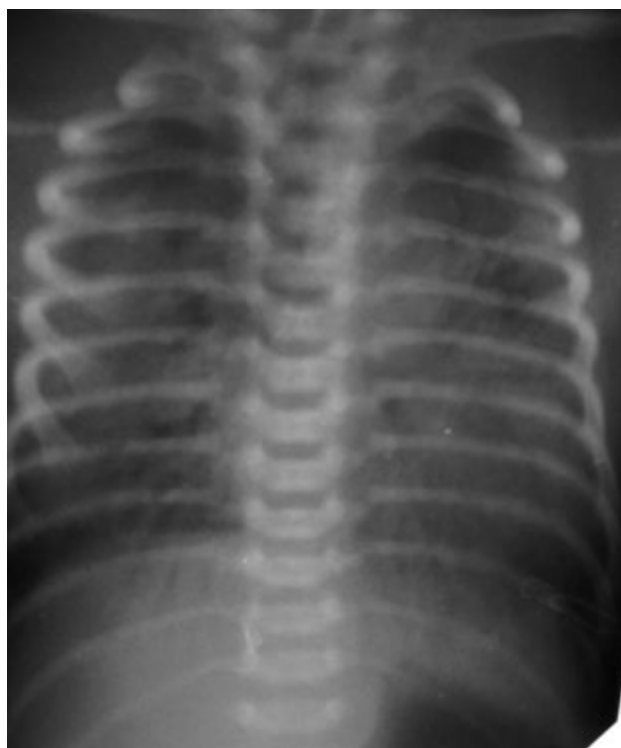


Рис. 3. Воздушная бронхограмма и участки просветления в верхних легочных полях с обеих сторон.

Fig. 3. Aerial bronchogram and areas of enlightenment in the upper lung fields on both sides.

фиброза. Патологоанатомический диагноз: фиброзирующий альвеолит. Отек головного мозга.

Приведенный случай свидетельствует о возможности возникновения интерстициальных заболеваний легких даже во внутриутробном периоде. Следует отметить, что признаков, специфических для интерстициальных заболеваний легких у детей периода новорожденности, выявить не удастся. В клинической картине поражения легких у ново-

рожденных преобладают дыхательные расстройства, характерные для ряда других неинфекционных повреждений легочной ткани, таких, как альвеоло-капиллярная дисплазия, кистозно-аденоматозная трансформация легких, респираторный дистресс-синдром недоношенных новорожденных, синдром аспирации, бронхолегочная дисплазия

и др. Однотипность клинической картины определяет сложность дифференциальной диагностики и в отсутствие положительной динамики от проводимой терапии предполагает использование всех современных доступных средств для своевременного установления диагноза.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Рачинский С.В., Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей. М.: Медицина, 1988; 496. [Rachinsky S.V., Tatochenko V.K. Respiratory diseases in children. Moscow: Meditsina, 1988; 496 (in Russ.)]
2. Овсянников Д. Ю., Бойцова Е.В., Беляшова М.А. Интерстициальные заболевания легких у младенцев. М.: РУДН, 2014; 182. [Ovsyannikov D. Yu., Boitsova E.V., Belyashova M.A. Interstitial lung disease in babies. Moscow: RUDN, 2014; 182 (in Russ.)]
3. Gross T.J. Idiopathic pulmonary fibrosis. N Engl J Med 2001; 345(7): 517–525.
4. Schartz D.A. Epidemiology, morbidity, mortality, and familial distribution of idiopathic pulmonary fibrosis. In: New approaches to managing idiopathic pulmonary fibrosis. T.E. King (ed.). American Thoracic Society, 2000; 1–7.
5. Таточенко В.К. Болезни органов дыхания у детей. Практическое руководство. М., 2015; 396. [Tatochenko V.K. Diseases of the respiratory system in children. A practical guide. Moscow, 2015; 396 (in Russ.)]
6. Clement A., Eber E. Interstitial lung diseases in infants and children. Eur Respir J 2008; 31(3): 658–666. DOI: 10.1183/09031936.00004707
7. Илькович М.М., Кокосов А.Н. Интерстициальные заболевания легких: руководство для врачей. СПб.: Нормедиздат, 2005; 560. [Ilkovich M.M., Kokosov A.N. Interstitial lung disease: a guide for physicians. SPb.: Normedizdat, 2005; 560 (in Russ.)]
8. Шмелев Е.И. Идиопатический фиброзирующий альвеолит. Атмосфера. Пульмонология и аллергология 2004; 1: 3–8. [Shmelev E.I. Idiopathic fibrosing alveolitis. Atmosfera. Pul'monologiya i allergologiya (Atmosphere. Pulmonology and allergology) 2004; 1: 3–8 (in Russ.)]
9. Clement A., Nathan N., Epaud R., Fauroux B., Corvol H. Interstitial lung disease in children. Orphanet J Rare Dis 2010; 5(22): 1–24. DOI: 10.1186/1750-1172-5-22
10. Виноградова Д.И., Амосов В.И., Амосов М.М. Идиопатический фиброзирующий альвеолит: возможности компьютерной томографии в первичном распознавании и уточнении стадии патологического процесса. Пульмонология 2003; 3: 54–58. [Vinogradova D.I., Amosov V.I., Amosov M.M. Idiopathic fibrosing alveolitis: the possibility of computed tomography in the primary recognition and refinement of the stage of the pathological process. Pul'monologiya (Pulmonology) 2003; 3: 54–58 (in Russ.)]
11. Сергеева О.Н., Гареева Ю.В., Арыжаков В.П. Идиопатический фиброзирующий альвеолит у новорожденных детей. Мать и дитя в Кузбассе 2006; 1(24): 45–47. [Sergeeva O.N., Gareeva Yu.V., Aryzhakov V.P. Idiopathic fibrosing alveolitis in newborns. Mat' i Ditya v Kuzbasse (Mother and Child in Kuzbass) 2006; 1(24): 45–47 (in Russ.)]

Поступила: 04.07.19

Received on: 2019.07.04

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.