DOI: 10.31082/1728-452X-2018-192-6-37-39

УДК 616.24-616.091-616.007.15

СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОЙ АЛЬВЕОЛЯРНО-КАПИЛЛЯРНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЛЁГКОГО

А.Д. САПАРГАЛИЕВА, Б.Д. АЛИБЕКОВ, В.Б. ГРИНБЕРГ, Е.К. БОРОДУЛИНА, И.В. ПЛОТНИКОВ

установлен у новорождённого ребёнка в ходе секционного исследования. Ключевые слова: альвеолярно-капиллярная дисплазия.

ГККП "Городское патологоанатомическое бюро УЗ г. Алматы", г. Алматы, Республика Казахстан



Сапаргалиева А.Д.

И.В. Случай врождённой альвеолярно-капиллярной дисплазии лёгкого // Медицина (Алматы). – 2018. -

ТҰЖЫРЫМ

В данной статье обсуждается клинический случай альвеолярно-капиллярной дисплазии, который был

Для цитирования: Сапаргалиева А.Д., Алибеков Б.Д., Гринберг В.Б., Бородулина Е.К., Плотников

ӨКПЕДЕ ТУА БІТКЕН АЛЬВЕОЛАР-КАПИЛЛАРЛЫ ДИСПЛАЗИЯ ЖАҒДАЙЫ

А.Д. САПАРҒАЛИЕВА, Б.Д. ӘЛІБЕКОВ, В.Б. ГРИНБЕРГ, Е.К. БОРОДУЛИНА, И.В. ПЛОТНИКОВ Алматы қаласы ДБ «Қалалық патологоанатомиялық бюросы» МКҚК, Алматы қ., Қазақстан Республикасы

Бұл мақалада секциялық зерттеу барысында жаңадан туылған нәрестеден анықталған альвеолярлы капиллярлық дисплазияның клиникалық жағдайы талқыланады.

Негізгі сөздер: альвеолярлы капиллярлық дисплазия.

SUMMARY

CASE OF CONGENITAL ALVEOLAR-CAPILLARY DISPLASION OF LUNG

AD SAPARGALIEVA, BD ALIBEKOV, VB GRINBERG, EK BORODULINA, IV PLOTNIKOV The State Committee for Pathology of the City of Almaty, Almaty c., Republic of Kazakhstan

This article discusses the clinical case of alveolar-capillary dysplasia, which was established in a newborn child during a sectional study.

Keywords: alveolar-capillary dysplasia.

Контакты: Сапаргалиева Айгуль Дюсекешевна, докт. мед. наук, профессор, ГККП Городское патологоанатомическое бюро УЗ г. Алматы, мкр. Калкаман, 4А, индекс 050000. E-mail: asapargalieva@gmail.com

Contacts: Aigul D. Sapargalieva, Doctor of Medical Sciences. Professor, The State Committee for Pathology of the City of Almaty, micr. Kalkaman, 4A. E-mail: asapargalieva@gmail.com

Поступила: 03.04.2018

For reference: Sapargalieva AD, Alibekov BD, Grinberg VB, Borodulina EK, Plotnikov IV. Case of congenital alveolar-capillary displasion of lung. Meditsina (Almaty) = Medicine (Almaty). 2018;6(192): 37-39 (In Russ.) DOI: 10.31082/1728-452X-2018-192-6-37-39

львеолярно-капиллярная дисплазия входит в группу интерстициальных болезней лёгких детей и характеризуется нарушением формирования альвеол и дистального отдела респираторного тракта. Смертность при альвеолярной капиллярной дисплазии достигает 100%, что обусловлено развитием лёгочной недостаточности. Чёткие морфологические признаки позволяют отличать альвеолярно-капиллярную дисплазию от других состояний, которые встречаются у детей [1].

Альвеолярно-капиллярная дисплазия - состояние, которое встречается нечасто, но существует необходимость изучения механизмов, лежащих в основе развития заболевания, что позволить понять не изученные до конца аспекты формирования лёгкого у плода. В данной статье мы представляем случай альвеолярно-капиллярной дисплазии, который был диагностирован на основании морфологического исследования [2].

MacMahon в 1947 г. первым обратил внимание на «врождённую альвеолярно-капиллярную дисплазию», когда описал состояние, характеризующееся вовлечением обоих лёгких или одной доли в сочетании с врождённой патологией в других органах. С тех пор было опубликовано более 100 споради-

ческих случаев альвеолярно-капиллярной дисплазии. Тем не менее, публикации не дают представления о распространённости заболевания, так как истинные цифры встречаемости данной патологии скорее всего значительно занижены [3]. Для такого утверждения имеются веские аргументы:

во-первых, диагноз альвеолярно-капиллярной дисплазии устанавливается только после проведения гистологического исследования лёгочной ткани;

во-вторых, у детей с альвеолярно-капиллярной дисплазией имеются пороки развития в других органах, наличие которых позволяет выявить и патологию лёгких;

в-третьих, диагноз альвеолярно-капиллярной дисплазии может быть не установлен в случаях, когда патологоанатом не знаком с данной патологией;

в-четвертых, имеются нетяжёлые формы альвеолярнокапиллярной дисплазии, которые совместимы с жизнью, и для этой группы ещё не разработаны диагностические критерии.

До настоящего времени истинная распространённость альвеолярно-капиллярной дисплазии не известна, но можно только предположить, что количество случаев заболевания гораздо больше официально опубликованных.

Среди зарегистрированных случаев отмечается преобладание лиц мужского пола (60%) и отсутствует связь с каким-либо определённым географическим регионом. В 90% случаев при альвеолярно-капиллярной дисплазии дети – доношенные, клинические проявления заболевания в виде цианоза и дыхательной недостаточности развиваются в первых 48 часов в 60% случаев. Основной причиной заболевания, определяющей клиническое течение и прогноз, является сниженное, по сравнению с нормой, число капилляров в межальвеолярных перегородках, при этом контакт между альвеолярным эпителием и капиллярами отсутствует.

Патогенез альвеолярно-капиллярной дисплазии

Патогенез альвеолярно-капиллярной дисплазии изучен не до конца, и остаются открытыми много вопросов. Имеется предположение, что порочные сосуды в лёгких развиваются под действием неизвестного тератогенного фактора. Снижение числа капилляров межальвеолярных перегородок становится причиной дренирования крови через аномальные лёгочные вены. Ряд авторов связывает снижение числа капилляров лёгких и нарушение ветвления бронхиального дерева с генетическими факторами, что, в принципе, подтверждается внелёгочными появлениями альвеолярно-капиллярной дисплазии – пороки развития других органов и систем. Имеется мнение о патогенезе альвеолярно-капиллярной дисплазии, которое отличается от общепринятых, в соответствии с которой альвеолярно-капиллярная дисплазия - вторичные изменения при первичной гипертрофии мышечного слоя мелких ветвей лёгочной артерии. Однако эта точка зрения не объясняет изменения в сосудах лёгких плодов, поскольку насыщение тканей кислородом плода не зависит от состояния альвеолярных капилляров до момента рождения.

Диагностика альвеолярно-капиллярной дисплазии

До настоящего времени отсутствуют какие-либо лабораторные тесты, которые позволили бы отличить альвеолярно-капиллярную дисплазию от других состояний новорождённых, протекающих с лёгочной гипертензией. Поэтому наличие внелёгочных проявлений может помочь при диагностике альвеолярно-капиллярной дисплазии, например, пороки развития мочеполовой системы, желудочно-кишечного тракта и/или сердечно-сосудистой системы, которые встречаются в 80% случаев. Кроме того, в 25% случаев альвеолярно-капиллярной дисплазии наблюдается синдромом Дауна, хотя наличие внелёгочных проявлений не исключает хромосомную патологию [4].

«Золотым стандартом» диагностики альвеолярнокапиллярной дисплазии является морфологическое исследование: в 90% случаев диагноз ставится на аутопсии, в 10% случаев – на основании исследования биопсии лёгкого. Характерными гистологическими признаками заболевания являются: незрелость ткани лёгкого, значительное снижение числа капилляров в межальвеолярных перегородках, широкие межальвеолярные перегородки, гипертрофия стенок мелких ветвей лёгочной артерии, нарушение ветвления лёгочной вены, единая адвентиция у веточек лёгочной артерии и лёгочной вены, лимфостаз из-за нарушенного дренажа лимфатическими сосудами лёгких [5].

Дифференциальная диагностика альвеолярно-капиллярной дисплазии проводится с большой группой заболеваний лёгких, включая болезнь гиалиновых мембран, гипоплазию лёгких, врождённую диафрагмальную грыжу, интерстициальные

болезни лёгких новорождённых; болезнями сердца, протекающими с выраженным цианозом и/или лёгочной гипертензией; заболеваниями центральной нервной системы, включая врождённую нейромышечную патологию и перинатальную асфиксию, с любыми инфекционными заболеваниями [6, 7, 8, 9].

Случай врождённой альвеолярно-капиллярной дисплазии лёгкого у младенца

Доношенный ребёнок женского пола с массой тела 3000 граммов, с длиной тела 50 см и оценкой по шкале Апгар 7/8 баллов, прожил 27 часов 55 минут. Состояние при рождении было относительно удовлетворительное (кожные покровы чистые, розовые). После перевода в отделение новорождённых ребёнок был помещён под источник лучистого тепла и подключён к монитору. В течение первых суток состояние ребёнка прогрессивно ухудшалось — отмечались снижение рефлексов врождённого автоматизма, нестабильная гемодинамика, нарастал цианоз, крик приобрёл болезненный характер. Ребёнок был переведён на ИВЛ в режиме SIMV/H. Но, несмотря на ИВЛ, состояние ребёнка продолжало ухудшаться - ребёнок впал в кому, и на фоне ИВЛ произошла остановка сердца.

Заключительный клинический диагноз включал в рубрике «основного заболевания» «церебральную ишемию 2-3 степени», «кому», «внутрижелудочковое кровоизлияние?». В рубрике «конкурирующие заболевания» — «врождённый порок сердца?», «сердечно-сосудистую недостаточность», «дыхательную недостаточность». И в рубрике «сопутствующие заболевания» — «врождённый порок мочеполовой системы — двухстороннее удвоение чашечно-лоханочной системы».

В ходе морфологического исследования была установлена альвеолярно-капиллярная дисплазия на основании гистологических признаков в виде уменьшения числа капилляров в межальвеолярных перегородках, наличия широких межальвеолярных перегородок, нарушения деления ветвей лёгочных вен, наличия общей адвентиции у ветвей лёгочной артерии и лёгочных вен, гипертрофии стенок мелких ветвей лёгочной артерии (рис. 1).

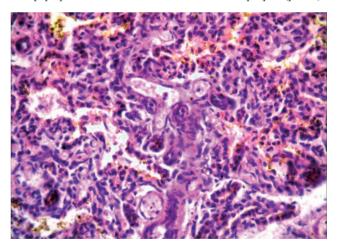


Рисунок 1 — Уменьшение числа капилляров в межальвеолярных перегородках, наличия широких межальвеолярных перегородок, наличия общей адвентиции у ветвей лёгочной артерии и лёгочных вен, гипертрофии стенок мелких ветвей лёгочной артерии

У новорождённого ребёнка с альвеолярно-капиллярная дисплазией были выявлены и другие врождённые пороки - слияние верхней и средней долей правого лёгкого, удвоение

чашечно-лоханочной системы и мочеточников, артериовенозная мальформация головного мозга (рис. 2).

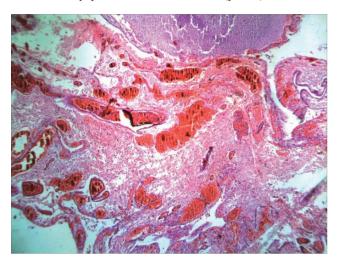


Рисунок 2 – Артериовенозная мальформация головного мозга

Таким образом, гистологическое исследование позволило установить причину прогрессирующей дыхательной недостаточности и объяснить неэффективность проведённых лечеб-

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Fan L.L., Deterding R.R., Langston C. Pediatric interstitial lung disease revisited // Pediatr Pulmonol. 2004. Vol. 38(5). P. 369-378. DOI:10.1002/ppul.20114
- 2 Deutsch G.H., Young L.R., Deterding R.R., Fan L.L., Dell S.D., Bean J.A., Brody A.S., Nogee L.M., Trapnell B.C., Langston C. et al. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme // Am J Respir Crit Care Med. 2007. Vol. 176. P. 1120–1128. DOI:10.1164/rccm.200703-393OC
- 3 Melly L., Sebire N.J., Malone M., Nicholson A.G. Capillary apposition and density in the diagnosis of alveolar capillary dysplasia // Histopathology. 2008. Vol. 53(4). P. 450-457. DOI:10.1111/j.1365-2559.2008.03134.x
- 4 Antao B., Samuel M., Kiely E., Spitz L., Malone M. Congenital alveolar capillary dysplasia and associated gastrointestinal anomalies // Fetal Pediatr Pathol. 2006. Vol. 25. P. 137–145. DOI:10.1080/15513810600908230
- 5 Shankar V., Haque A., Johnson J., Pietsch J. Late presentation of alveolar capillary dysplasia in an infant // Pediatr Crit Care Med. 2006. Vol. 7. P. 177–179. DOI:10.1097/01.PCC.0000202570.58016.67
- 6 Gerrits L.C., De Mol A.C., Bulten J., Van der Staak F.H., Van Heijst A.F. Omphalocele and alveolar capillary dysplasia: a new association // Pediatr Crit Care Med. 2010. Vol. 11(3). P. 36-37. DOI:10.1097/PCC.0b013e3181b80a75.
- 7 Michalsky M.P., Arca M.J., Groenman F., Hammond S., Tibboel D., Caniano D.A. Alveolar capillary dysplasia: a logical approach to a fatal disease // J Pediatr Surg. 2005. Vol. 40(7). P. 1100-1105. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2005.03.067
- 8 Antao B., Samuel M., Kiely E., Spitz L., Malone M. Congenital alveolar capillary dysplasia and associated gastrointestinal anomalies // Fetal Pediatr Pathol. 2006. Vol. 25(3). P. 137-145. DOI:10.1080/15513810600908230
- 9 Savey B., Jeanne-Pasquier C., Dupont-Chauvet P., Maragnes P., Bellot A., Guillois B. Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins: a fatal cause of refractory neonatal cyanosis // Arch Pediatr. 2015. Vol. 22(2). P. 185-190. Epub 2014 Nov 14. DOI:10.1016/j.arcped.2014.10.024

ных мероприятий. К особенностям случая можно отнести:

- 1. Выявление врождённого порока развития мочеполовой системы у плода в сроке беременности 22 недели в виде удвоения чашечно-лоханочной системы по результатам УЗИ.
- 2. Выявление артериовенозной мальформации головного мозга по результатам аутопсии.

выволы

С нашей точки зрения, смерть ребёнка была связана с основным заболеванием – альвеолярно-капиллярной дисплазией из-за выключения из акта дыхания лёгочной паренхимы на уровне аэрогематического барьера. Другие врождённые пороки не играли роли в механизме смерти ребёнка.

Прозрачность исследования

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за статью.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

REFERENCES

- 1 Fan LL, Deterding RR, Langston C. Pediatric interstitial lung disease revisited. *Pediatr Pulmonol*. 2004;38(5):369-78. DOI:10.1002/ppul.20114
- 2 Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, Brody AS, Nogee LM, Trapnell BC, Langston C, et al. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007;176:1120–8. DOI:10.1164/rccm.200703-393OC
- 3 Melly L, Sebire NJ, Malone M, Nicholson AG. Capillary apposition and density in the diagnosis of alveolar capillary dysplasia. *Histopathology.* 2008;53(4):450-7. DOI:10.1111/j.1365-2559.2008.03134.x
- 4 Antao B, Samuel M, Kiely E, Spitz L, Malone M. Congenital alveolar capillary dysplasia and associated gastrointestinal anomalies. *Fetal Pediatr Pathol.* 2006;25:137–45. DOI:10.1080/15513810600908230
- 5 Shankar V, Haque A, Johnson J, Pietsch J. Late presentation of alveolar capillary dysplasia in an infant. *Pediatr Crit Care Med.* 2006;7:177–9. DOI:10.1097/01.PCC.0000202570.58016.67
- 6 Gerrits LC, De Mol AC, Bulten J, Van der Staak FH, Van Heijst AF. Omphalocele and alveolar capillary dysplasia: a new association. *Pediatr Crit Care Med.* 2010;11(3):36-7. DOI:10.1097/PCC.0b013e3181b80a75.
- 7 Michalsky MP, Arca MJ, Groenman F, Hammond S, Tibboel D, Caniano DA. Alveolar capillary dysplasia: a logical approach to a fatal disease. *J Pediatr Surg.* 2005;40(7):1100-5. DOI:10.1016/j. jpedsurg.2005.03.067
- 8 Antao B, Samuel M, Kiely E, Spitz L, Malone M. Congenital alveolar capillary dysplasia and associated gastrointestinal anomalies. *Fetal Pediatr Pathol.* 2006;25(3):137-45. DOI:10.1080/15513810600908230
- 9 Savey B, Jeanne-Pasquier C, Dupont-Chauvet P, Maragnes P, Bellot A, Guillois B. Alveolar capillary dysplasia with misalignment of pulmonary veins: a fatal cause of refractory neonatal cyanosis. *Arch Pediatr.* 2015;22(2):185-90. Epub 2014 Nov 14. DOI:10.1016/j.arcped.2014.10.024