РЕДКИЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ: ВРОЖДЕННЫЕ ЛИМФАНГИОЭКТАЗИИ

© *Кузнецова Анастасия Владимировна*

БУЗ УР «Республиканское патологоанатомическое бюро МЗ УР», 426053 г. Ижевск, ул. Заречное шоссе 85

E-Mail anastasiavkuznetsova@yandex.ru

Ключевые слова: врожденные аномалии легких, аномалии сосудов легких, врожденные лимфангиоэктазии легких, дыхательная недостаточность у новорожденного.

Врожденные лимфангиоэктазии или кистозная дилатация лимфатических сосудов легких — редкий порок развития лимфатической системы, приводящий новорожденного ребенка к летальному исходу вследствие дыхательных расстройств в течение нескольких часов или дней жизни [1].

Различают первичные, вторичные и генерализованные лимфангиоэктазии. Первичные легочные лимфангиоэктазии, вероятно, является результатом нарушения связи между лимфатическими сосудами легких с грудным протоком. Вторичные лимфангиоэктазии связаны с определенными пороками развития сердца и крупных сосудов, при которых наблюдается обструкция легочного венозного возврата (например, при стенозе магистральных легочных вен или при кардиальной мальформации). При генерализованной лимфангиоэктазии легкие поражаются в рамках системной патологии наряду с костями, внутренними органами и мягкими тканями [2,3,4].

Причины поражения лимфатической системы легких неоднородны. Большинство описанных в литературе случаев носит спорадический характер [2,4]. Однако имеется упоминание о возникновении данной аномалии у братьев и сестер, что позволило отнести эти случаи к генетическим аномалиям с аутосомно-рецессивным типом наследования [3]. Кроме этого, врожденные лимфангиоэктазии могут встречаться при синдромах Нунан, Тернера или Дауна [3].

Целью исследования явилась оценка клинических данных и патоморфологических особенностей легочной ткани новорожденных, у которых были обнаружены лимфангиоэктазии легких.

Материалы и методы.исследования. В Республиканском патологоанатомическом бюро МЗ УР было вскрыто три новорожденных ребенка, у которых были диагностированы врожденные лимфангиоэктазии легких: двое родились в сроке гестации 38 недель, один — в сроке 25 недель беременности.

Результаты. Беременность во всех случаях протекала на неблагоприятном фоне и была отягощена неоднократными угрозами прерывания, инфекциями и пр.

После рождения состояние доношенных детей было оценено как удовлетворительное. У недоношенного ребенка отмечались признаки дыхательных расстройств, что потребовало введения препаратов сурфактанта и проведения искусственной вентиляции легких.

С течением времени состояние детей прогрессивно ухудшалось вследствие нарастания дыхательной недостаточности. При рентгенологическом исследовании отмечены изменения, характерные для пневмопатии новорожденных и пневмонии, выявлены признаки пневмоторакса.

На фоне прогрессирующей дыхательной недостаточности у новорожденных детей произошла остановка сердечной деятельности, при которой реанимационные мероприятия оказались безуспешны (смерть констатирована через несколько часов после рождения у двоих детей, и через 6 суток у одного ребенка).

При патологоанатомическом исследовании легкие были сформированы правильно, отмечена безвоздушность, умеренная плотность и синюшно-красная, однородная окраска ткани.

При гистологическом исследовании в ткани легких отмечены участки дистелектазов; в альвеолах содержалась кровь, отечная жидкость, небольшое количество белковых масс; отек отмечен также в межальвеолярных перегородках; в междольковых перегородках выявлены широкие полостные образования, представленные сосудами с различным типом строения стенки (чаще тонкой, состоящей из эндотелиальной выстилки и узкой подлежащей соединительной ткани). Кроме этого, во всех случаях обнаружены признаки интерстициальной пневмонии.

Заключение. Подводя итоги, можно сказать, что, во-первых, клинически у детей с врожденными лимфангиоэктазиями легких дыхательная недостаточность может нарастать через несколько часов после рождения и протекать как РДС-синдром. Рентгенологические изменения в легких могут быть также расценены как признаки РДС-синдрома, однако, по литературным данным, патологические изменения в виде точечных или диффузных зернистых плотностей более заметны на периферии легкого [3].

Во-вторых, осложнением данной аномалии развития может быть не только гидро- или хилоторакс, но и пневмоторакс, особенно при проведении ИВЛ. Развитие пневмоторакса не описано ни в одном доступном источнике, наиболее вероятно, данное осложнение связано с повреждением ранимой легочной ткани на фоне искусственной вентиляции легких.

В-третьих, макроскопически ткань легких может заметно не претерпевать изменений и только гистологически обнаруживаются аномально развитые лимфатические сосуды.

Список литературы:

1. Патология органов дыхания. Атлас под редакцией акад. РАЕН проф. В.С. Паукова; ЛитТерра, 2013 г
2. Fetal and neonatal pathology. 4th ed. Jean W. Keeling, T. Yee Khong (Eds), Springer, 2007г
3. Potter's Pathology of the Fetus, Infant and Child, 2nd ed., Enid Gilbert-Barness, MOSBY ELSEVIER, 2007г
4. «Нетравматический хилоперикард и хилоторакс у недоношенных новорожденных», Е.В. Аврелькина, Е.Н. Игнатьева, М.А. Федярова, С.В. Плюхин, журнал «Архив патологии», 5, 201