



ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ: «ОСОБЫЕ СОСТОЯНИЯ НЕОПРЕДЕЛЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ» СТАНОВЯТСЯ ВСЕ БОЛЕЕ ЯСНЫМИ

**Кузнецова А.А., Петрова С.И., Графская И.И., Соломатина Н.М.,
Познякова О.Ф., Пешехонова Ю.В.**

*Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Санкт-Петербургский государственный
педиатрический медицинский университет» Минздрава России. Санкт-
Петербург. Россия.*

АКТУАЛЬНОСТЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) у детей раннего возраста часто скрываются под маской пневмонии, бронхиолита, что приводит к поздней диагностике, длительным курсам антибактериальной терапии и терапии системными стероидами. Для детского ИЗЛ синдрома характерны персистирующее тахипноэ, одышка, кашель, мелкопузырчатые хрипы, гипоксемия, интерстициальные изменения по типу «матового стекла» на КТ легких [1]. Среди детских ИЗЛ особое место занимает заболевание с неустановленной этиологией – нейроэндокринная клеточная гиперплазия младенцев (НЭКГМ). Для этого заболевания характерно сочетание ИЗЛ синдрома и гиперплазии бомбезин-позитивных нейроэндокринных клеток периферических дыхательных путей в биоптате легких [2]. Генетические нарушения метаболизма белков сурфактанта составляют 10% от всех детских ИЗЛ. При наличии мутации генов SFTPC и SFTPA1 респираторных симптомов при рождении может не быть, но позже развивается ИЗЛ, кислородозависимость и необходимость проведения трансплантации легких [3].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Представить алгоритм диагностики ИЗЛ у детей первых двух лет жизни, провести сравнительный анализ и выявить особенности течения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 10 пациентов в возрасте от 4-х мес. до 2 лет (7 мальчиков и 3 девочки). Все дети госпитализированы в связи с симптомами дыхательной недостаточности (ДН) разной степени тяжести.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Пациенты разделены на две группы: 8 детей с НЭКГМ и два пациента с SFTPC и SFTPA1. Все дети родились доношенными, соотношение мальчиков и девочек 2:1. У четырех пациентов с НЭКГМ отягощена

наследственность по атопии (бронхиальная астма). У пациента с SFTPC отягощенная наследственность по хронической патологии легких – бронхоэктатическая болезнь, у больного с SFTPA1 – идиопатический фиброз легких. Дебют респираторных симптомов у всех пациентов был в возрасте от 1 до 7 мес. (средний возраст 3,5 мес.) при отсутствии признаков острой респираторной инфекции. У детей отмечались тахипноэ (48-80 в мин.), одышка смешанного характера, диффузная крепитация, SatO₂ 93-99%. У детей с НЭКГМ в период наблюдения от 1 мес. до 9 лет не развивались признаки хронической ДН, кислородозависимости, физическое развитие соответствовало возрасту. До постановки диагноза все дети получали ингаляционные стероиды, 6 пациентов получали системные стероиды от 3-х до 6 месяцев при отсутствии клинически значимого эффекта. Результаты КТ легких: у 4-х – выявлена типичная локализация – симптомы мозаичной перфузии по типу «матового стекла» в средней доле правого лёгкого и язычковых сегментах левого лёгкого. У 3-х пациентов изменения выявлены в 4-х и более сегментах обоих легких. В возрасте от 2-х до 3 лет у 7 пациентов клинические и рентгенологические симптомы заболевания отсутствовали. У одной девочки симптомы сохранялись до 9 лет.

У мальчиков с мутацией в генах SFTPC и SFTPA1 симптомы ДН прогрессировали с развитием кислородозависимости, формированием «барабанных палочек» и «часовых стекол», отставанием в физическом развитии. На КТ легких – диффузные интерстициальные изменения по типу «матового стекла», у пациента с мутацией в гене SFTPC в динамике отмечалось утолщение межальвеолярных перегородок с образованием субплевральных кист. При генетическом обследовании выявлена мутация в гене SFTPC с.325-2A>C в гетерозиготном состоянии. Лечение системными стероидами не привело к уменьшению симптомов ДН и кислородозависимости (ВИВЛ, FiO₂-70% постоянно), ребенку проведена трансплантация легких. Второму пациенту с мутацией гена SFTPA1 с.248C>C p.G83A продолжена терапия системными стероидами.

ВЫВОДЫ

Доношенным детям с симптомокомплексом ИЗЛ необходимо исключить НЭКГМ. При признаках быстропрогрессирующего тяжелого респираторного дистресс синдрома (РДС), не отвечающего на стандартную терапию РДС, с развитием хронической ДН необходимо генетическое тестирование для исключения дефектов синтеза белков сурфактанта. Генетическое обследование является неинвазивным методом диагностики и уменьшает потребность в биопсии легких.



БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЕ ССЫЛКИ:

1. Kuo C.S., Young L.R. Interstitial lung disease in children. Curr Opin Pediatr. 2014; 26(3): 320–327;
2. Кузнецова А.А., Пахомова А.А., Петрова С.И., Пешехонова Ю.В. Нейроэндокринная гиперплазия младенцев. Педиатр Т.7 Выпуск 2. 2016. С. 170-175.
3. Жесткова М.А., Овсянников Д.Ю., Кузнецова А.А., Авдеев С.Н., Петрова С.И. и др. Врожденный дефицит сурфактантного протеина С: обзор литературы и первые клинические наблюдения в Российской Федерации. Педиатрия. 2019; 98 (3): 265–73