

Б.Ж. АНАЯТОВА, А.В. ГОНЧАРОВА

Кафедра патологической анатомии КазНМУ, 2 отделение городского патологоанатомического бюро (г.Алматы)

СЛУЧАЙ СОЧЕТАННЫХ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ И МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМ

В статье представлен клинический случай множественных врожденных пороков развития у новорожденного – сочетание врожденных пороков бронхолегочной системы с врожденными пороками мочеполовой системы. Случай представляет интерес в связи с тем, что в статье проводится сравнение данных клинического инструментального исследования с морфологическими находками и обоснование патологоанатомического диагноза.

Ключевые слова: *врожденные пороки развития мочеполовой системы, незрелость тканей.*

Множественные врожденные пороки развития встречаются относительно часто и по данным отчетного доклада Международного мониторинга врожденных пороков их ежегодный вклад определяется цифрой - 6% на 7,9 миллионов рожденных детей во всем мире (Arnold Christianson, 2006). Большинство врожденных пороков развития являются тяжелыми, и поэтому несовместимыми с жизнью, и соответственно, врожденные пороки развития влияют на показатели младенческой смертности. Среди врожденных пороков развития доминируют пороки желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой системы, бронхолегочной системы, мочеполовой системы, которые могут быть изолированными, или встречаются в сочетании. Сочетание множественных врожденных пороков развития бронхолегочной и мочеполовой системы встречается относительно редко, и представляет клинический интерес с точки зрения сложности прижизненной диагностики у новорожденных.

В связи с редкостью патологии мы бы хотели представить в данной статье клинический случай из нашей практики.

В апреле 2013 г. на клинической базе КазНМУ во 2 отделении (детское отделение) городского патологоанатомического бюро нами было проведено аутопсийное исследование. Из истории болезни известно, что ребенок от 2 преждевременных родов родился в сроке 33 недели в чистом ягодичном предлежании. В акушерском анамнезе было отмечена низкая плацентация, раннее излитие околоплодных вод. Данная беременность была пятой по счету и протекала на фоне обострения хронического холецистита с дискенезией желчных путей по гипотоническому типу; хронического пиелонефрита, сопровождавшегося бактериурией в сроке 14-15 нед. В сроке гестации 25-26 недель отмечалось маловодие, а в сроке 28-29 недель был установлен хронический токсоплазмоз. В сроке гестации 29-30 недель отмечалась угроза прерывания беременности.

В данном случае у матери имел место отягощенный акушерский анамнез - из четырех предыдущих беременностей только одна закончилась срочными родами, все остальные были прерваны на ранних сроках (мини аборт в 2000г., мини аборт в 2006 г., мини аборт в 2011г.).

В ходе настоящей беременности женщина встала на учет в женской консультации в сроке гестации 16-17 недель и на УЗИ были установлены множественные врожденные пороки развития мочеполовой системы - синдром задних уретральных клапанов (мегасист, гидронефроз). В сроке 22-23 недели было проведено повторное УЗИ и диагноз МВПР мочеполовой системы был подтвержден при наличии выраженного маловодия. На основании результатов инструментальных методов исследования был сформулирован клинический диагноз: «синдром задних уретральных клапанов», «мегауретр». В сроке беременности 24-25 недели при повторном УЗИ, помимо синдрома задних уретральных клапанов, была обнаружена патология со стороны седца в виде гидроперикарда и со стороны легких в виде вторичной гипоплазии.

Ребенок родился на сроке гестации 33 недели в крайне тяжелом состоянии, с оценкой по шкале Апгар 3-5 баллов. Продолжительность жизни ребенка составила 7 часов 35 минут. Заключительный клинический диагноз:

Осн: - РДС 1 типа. Ателектазы. БГМ?

- МВПР: Гипоплазия легких?

- ВПС: Гипертрофия левых отделов сердца? Аномалия Эпштейна

Транспозиция магистральных сосудов?

- ВПР. МПС: Синдром задних уретральных клапанов (мегасист, мегауретр)

Фон: - Недоношенность в сроке гестации 33 недели.

В дальнейшем было проведено секционное исследование. В ходе секционного исследования было установлено: масса тела новорожденного составляла 2229 г, длина тела - 43 см, имелись признаки недоношенности – наличие на лице, плечах, спине пушковых волос, слабо развитые ногтевые пластинки, мягкие ушные раковины и податливые кости черепа. Основные патологические изменения были обнаружены в дыхательной и мочеполовой системе. Так, масса легких составила 24гр (Рис.1), (при норме - 49гр). В обеих почках имелись множественные мелкие кисты размерами от 0,3 до 0,8 см. (Рис.2). Масса обеих почек составила -12гр (при норме – 21гр), при этом левая почка была значительно меньше по размерам по сравнению с правой почкой. Левый мочеточник был резко сужен и имел периметр 0,2см. Периметр правого мочеточника наоборот был резко расширен и составил 3,4см. Стенка мочевого пузыря была резко утолщена, за счет гипертрофированного мышечного слоя, и толщина стенки составила 0,7 см. Мочевой пузырь был увеличен в объеме (рис. 3), за счет наличия свободной мочи в просвете пузыря, поэтому просвет мочевого пузыря было резко растянут и его размеры составили - 9,2см от дна до устья, и 5,2 – в поперечнике. Просвет мочеиспускательного канала был также расширен и его периметр составил 2,0 см (Рис.4)

При гистологическом исследовании были обнаружены грубые изменения в органах и тканях:

Легкие – отмечались поля ателектазов, которые чередовались с «полостями», представленными резко растянутыми респираторными трактами. Кроме того, имелись растянутые альвеолы, выстланные изнутри гиалиновыми мембранами в виде отдельных фрагментов розового цвета (Рис. 5, рис. 6, рис. 7).

Почки - рисунок строения ткани резко нарушен, за счет наличия в коре множества кист причудливой формы и различной величины, выстилка которых представлена резко уплощенным эпителием. В просвете кист располагалась жидкость белкового характера (рис. 8). В единичных кистах эпителиальная выстилка была представлена кубическим эпителием, напоминающим эпителий извитых канальцев. Такая морфология кистозных образований позволила верифицировать их, как тубулярные кисты. В корковом слое выявлялись единичные клубочки с плотной соединительнотканной капсулой, и сосудистые структуры клубочка были представлены рудиментарными капиллярными петлями (Рис. 9).

Мочеточник – структура была грубо нарушена, за счет неравномерной гипертрофии мышечных волокон в мышечном слое и разрастания массивных полей грубоволокнистой соединительной ткани (Рис. 10. Рис.11.). В стенке мочевого пузыря изменения были схожи со стенкой мочеточника, что проявилось хаотичным расположением мышечных волокон, и отсутствием гладкомышечных клеток в отдельных сегментах мышечного слоя, которые были выполнены грубоволокнистой соединительной тканью.

На основании обнаруженных изменений нами был выставлен патологоанатомический диагноз:

Множественные врожденные пороки развития бронхо-легочной системы: гипоплазия легких, множественные тубулярные кисты почек, мегацист, мегауретр. Недоношенность (срок гестации - 33 недели), анато-физиологическая незрелость легких, почек, печени, головного мозга, акцидентальная инволюция тимуса по незрелому типу.

Основное заболевание – МВПР бронхо-легочной системы.

Осложнение и причина смерти – вторичная асфиксия.

Фоновое состояние – Недоношенность, анато-физиологическая незрелость тканей внутренних органов.

Заключение:

Таким образом, у данного ребенка имело место сочетание врожденных пороков бронхолегочной системы и мочеполовой системы. Гипоплазия легких проявилась низкой массой обоих легких, но в танатогенезе сыграло значение не гипоплазия легких, а незрелость ткани легкого, так как отсутствовала дыхательная паренхима в связи наличием обширных полей первичных ателектазов и бронхолегочных кист и гиалиновых мембран. В данном случае гипоплазию легких можно связать с нарушением формирования почек на ранних этапах эмбриогенеза и развитием множественных тубулярных кист, что сопровождалось уменьшением синтеза количества амниотической жидкости. Структура почки была грубо нарушена за счет наличия множественных кист разной формы и величины. Наличие мегауретера стало одной из причин нарушения функции почки. При расширении мочеточника возникло нарушение перемещения мочи в мочевой пузырь и повышение давления в полостной системе почки. Причиной развития мегауретера в нашем наблюдении является недоразвитие мышечного слоя мочеточника, с замещением гладкомышечных структур рубцовой тканью. Мегауретер, как правило, диагностируется при УЗИ плода, что имело место и в данном случае. Имевшее место увеличение мочевого пузыря в объеме. Мегацист стал следствием мегатреугольника.

Данное клиническое наблюдение представляет интерес в связи с тем, что практически все пороки были установлены прижизненно на основании данных УЗИ (7-9). Тем не менее, имела место гипердиагностика врожденного порока сердца, которая фигурировала в клиническом диагнозе (Гипертрофии левых отделов сердца? Аномалия Эпштейна. Транспозиция магистральных сосудов?), но не получила морфологического подтверждения.

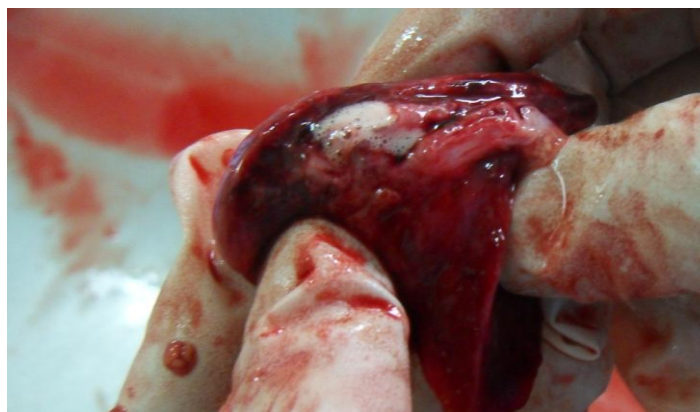


Рисунок 1 - Гипоплазия обоих легких.



Рисунок 1 - Множественные кисты почек



Рисунок 3 - Мочевой пузырь увеличен в объеме

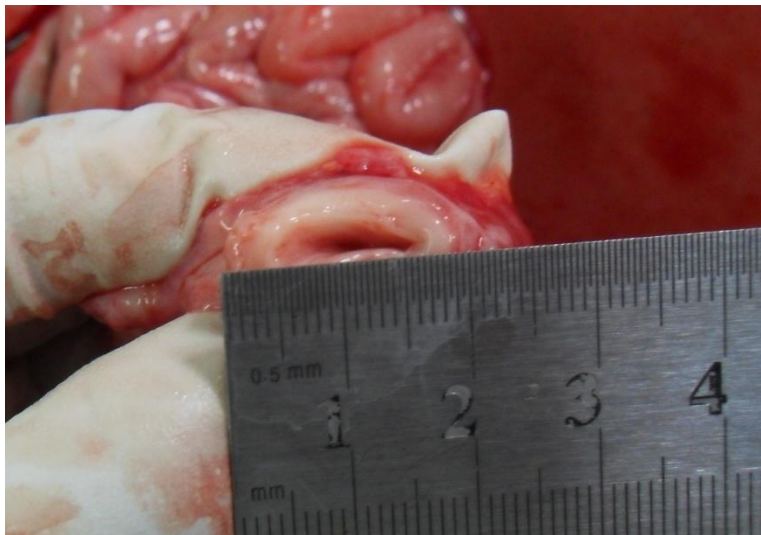


Рисунок 4 - Просвет мочеиспускательного канала расширен

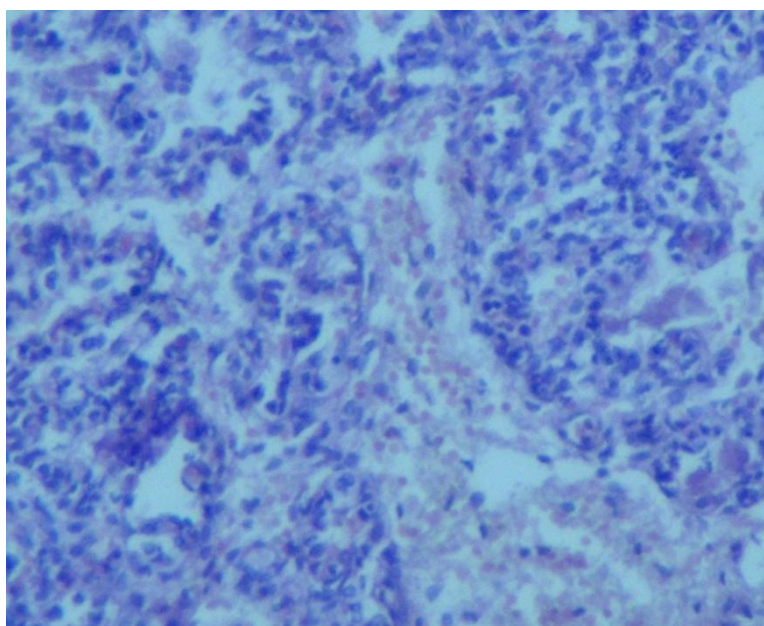


Рисунок 5 - Поля ателектазов

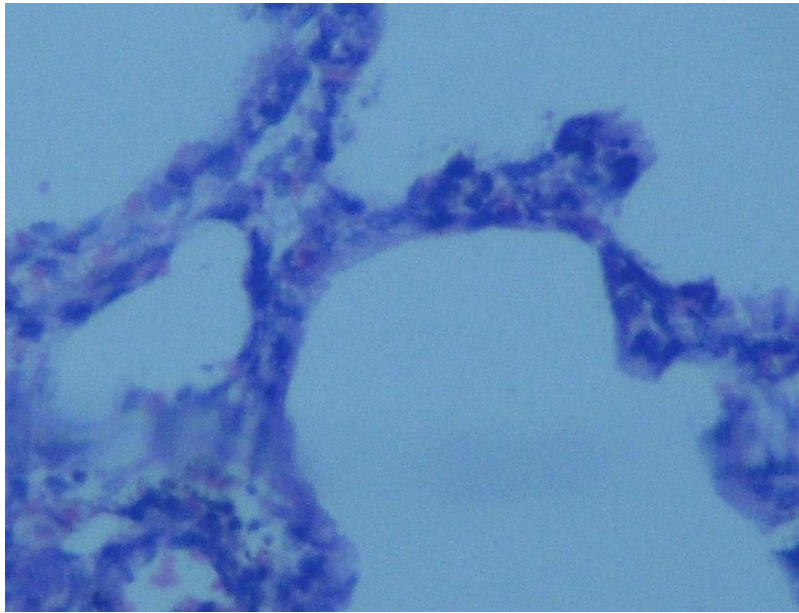


Рисунок 6 - Резко растянутый респираторный тракт.
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличено 40

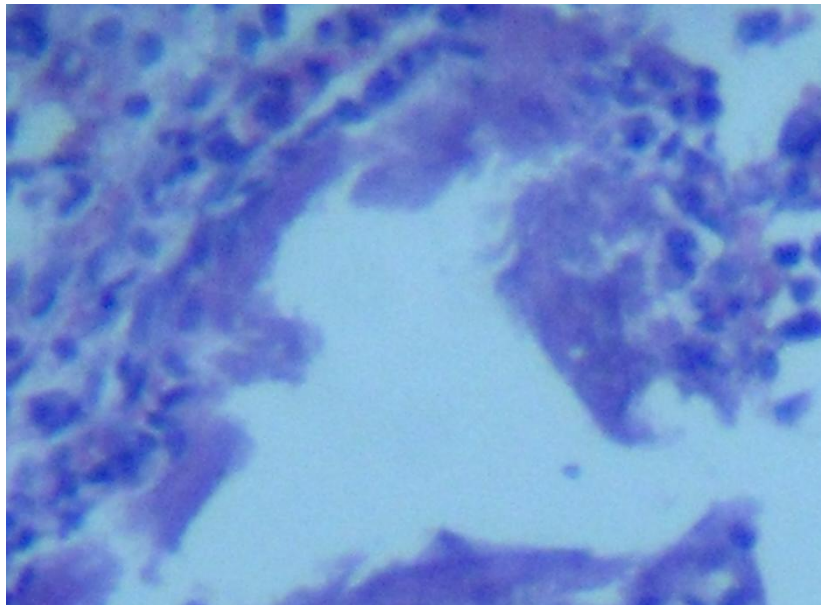


Рисунок 7 - Гиалиновые мембраны
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличено 40

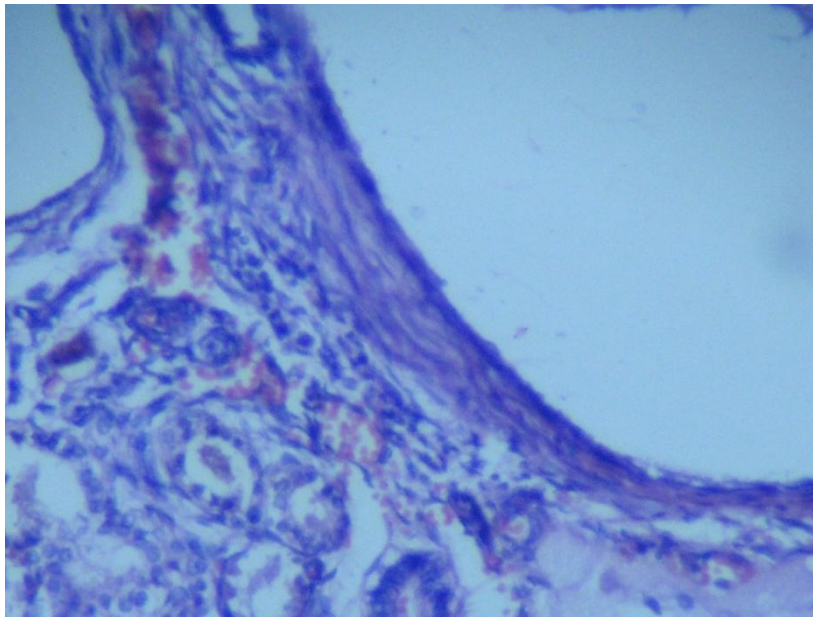


Рисунок 8 - Стенка кисты почки.
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличение 40

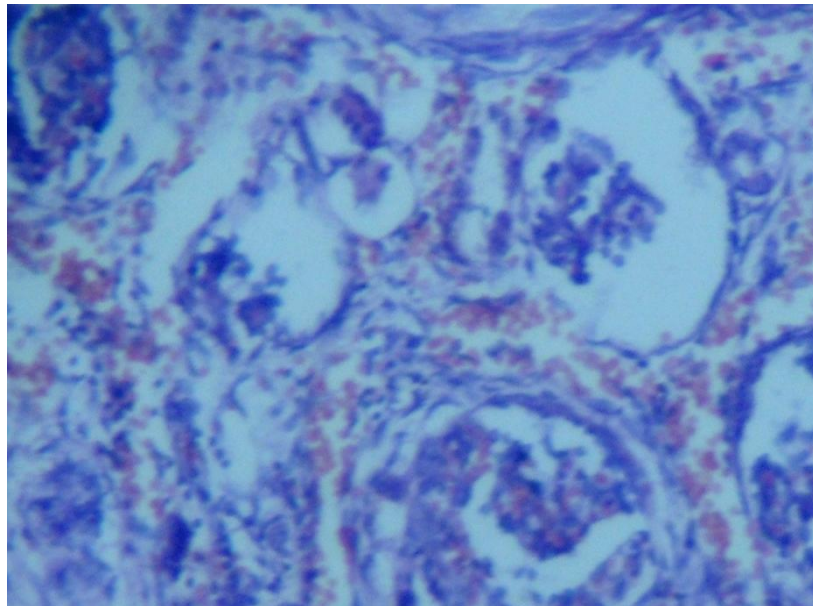


Рисунок 9 - Рудиментарные капиллярные петли в клубочках.
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличение 40

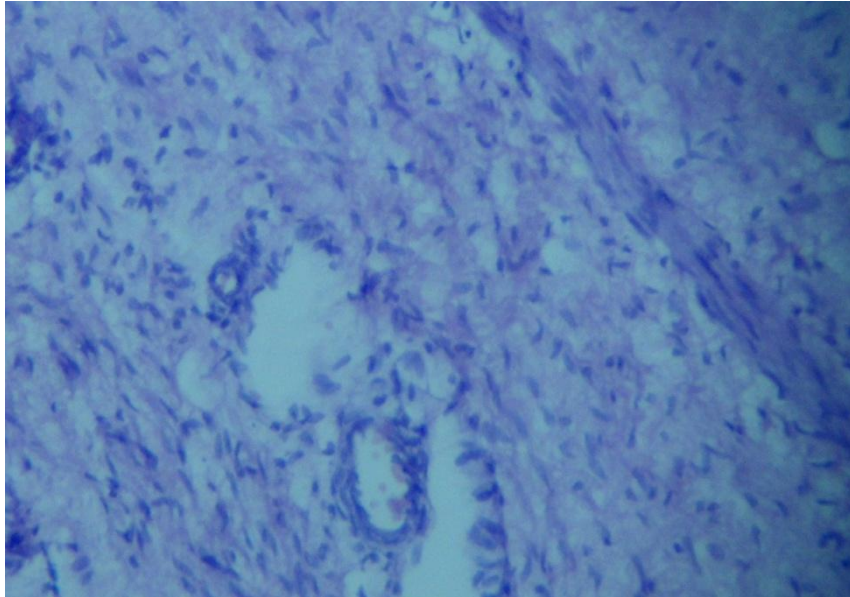


Рисунок 10 - Стенка мочеточника.
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличение 40

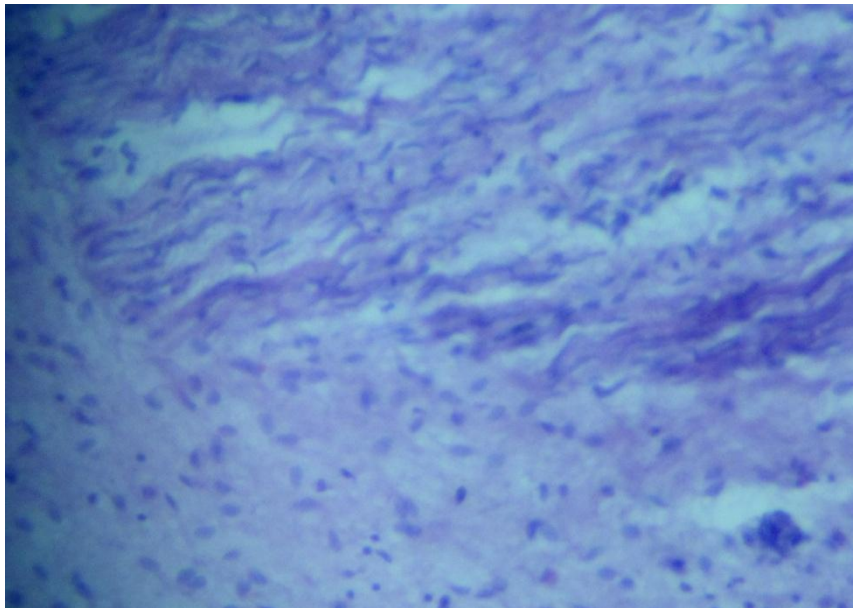


Рисунок 11 - Фрагменты мышечных волокон в мышечном слое (мочевой пузырь).
Окрашен гематоксилином и эозином. Увеличение 40

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Arnold Christianson, 2006. GLOBAL REPORT ON BIRTH DEFECTS, March of Dimes Birth Defects Foundation, White Plains, New York, 2006.
- 2 В.С.Приходько и др., "Справочник по детской пульманологии". – Киев: 1987 г.
- 3 Баранов В.С. Научные и практические аспекты пренатальной диагностики // Вестн. РАМН. – 2003. – №10. – С. 8-13.
- 4 Юшко Е.И., Хмель Р.Д., Строчкий А.В. и др. Профилактика тяжелых форм обструктивных уropатий и прогностическая значимость различных эхографических критериев при пренатально выявленном расширении органов мочевыводящей системы // Материалы Пленума правления Российского общества урологов, Тюмень 24-27 мая 2005.- Тюмень, 2005. –С.542-543.
- 5 Fivush B.A., Jabs K., Neu A.M. et al. Chronic renal insufficiency in children and adolescents; the 1996 annual report of NAPRTCS // *Pediatr. Nephrol.* – 1998. – Vol.12, № 4. – P. 328-337.
- 6 Гельдт В.Г., Юдина Е.В., Кузовлева Г.И. Постнатальная оценка обструктивных уropатий, выявленных пренатально // *Дет. хирургия.* – 2005. – №6. – С. 12-16.
- 7 Woolf A.S., Thiruchelvam N. Congenital obstructive uropathy: its origin and contribution to end-stage renal disease in children // *Adv. Ren. Replace Ther.* – 2001. – Vol. 8, №3. – P. 157-163.
- 8 Адаменко О.Б., Халепа З.А., Котова Л.Ю. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных аномалий мочевыделительной системы // *Дет. хирургия.* – 2006. - №1. – С. 13-16.

Түйін: мақалада жаңа туылған сәбидегі құрсақтағы дамудың көптеген тума ақауларының, оның ішінде бронх өкпе жүйесінің дамуының және несеп жыныс жүйесінің дамуының құрамдас тума ақауларының клиникалық жағдай жарияланған. Мақалада осы жағдайдың клинико-құралдық зерттеулермен морфологиялық жаңалықтары анықталған патологиялық анатомиялық диагноздың салыстырмалы сипаттамасының көрсетілуіне байланысты мәліметтер көңіл аударады.

Түйінді сөздер: несеп жыныс жүйесінің дамуының тума ақаулары, тіндердің дамып жетілмеуі.

Resume: This article presents a clinical case of multiple congenital malformations in the newborn - a combination of bronchopulmonary malformations with congenital malformations of the genitourinary system. The case is interested to the fact that the article compares the data of the clinical research tool with the morphological findings and justification for post-mortem diagnosis.

Keywords: congenital malformations of the genitourinary system, the immaturity of tissues.