

УДК 616.24–007.17–053.3

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ВИЛЬСОНА-МИКИТИ У НОВОРОЖДЕННОГО

**Еримбетова Н.А., Рассохина Е.А., Кузнецов Г.А.**

*НАО МУК, Караганда, e-mail: Rassohina@kgmu.kz, Erimbetova@kgmu.kz*

В статье представлен клинический случай довольно редкого заболевания – синдрома Вильсона-Микити, диагностированного в отделении патологии новорожденных ОПЦ г.Караганды. Синдром Вильсона-Микити является редкой формой хронической болезни легких у недоношенных детей с весом при рождении менее 1500 гр.. Развитию синдрома Вильсона-Микити у ребенка в представленном случае способствовали фетопатии вследствие инфицирования матери вирусом краснухи и цитомегаловируса. Основную роль в патогенезе синдрома Вильсона-Микити играет развитие специфического воспаления интерстициальной ткани в бронхолегочной системе. Первыми клиническими признаками являются тахипноэ, цианоз, одышка со втяжением уступчивых мест в области грудины и межреберных промежутков, повторные приступы апноэ, в том числе сопровождающиеся брадикардией. Апноэ считаются «визитной карточкой» болезни. По мере прогрессирования заболевания появляются кашель; цианоз, усиливающийся при нагрузке, который становится диффузным; развивается эмфизематозное вздутие грудной клетки. Рентгенологически патология характеризуется различной степенью интерстициального утолщения и двусторонними кистоподобными очагами гиперинфляции. Прогноз при данном заболевании зависит от множества факторов, однако на первом году жизни повышен риск развития респираторных инфекций. Лечение синдрома Вильсона-Микити симптоматическое. Рекомендуется проведение кислородотерапии для уменьшения степени гипоксии.

**Ключевые слова:** новорожденный, респираторный дистресс синдром, бронхолегочная дисплазия легких, синдром Вильсона-Микити

## CLINICAL CASE OF THE SYNDROME WILSON-MIKITY NEWBORN

**Erimbetova N.A., Rassohina E.A., Kuznecov G.A.**

*Karaganda Medical University Karaganda, e-mail: Rassohina@kgmu.kz, Erimbetova@kgmu.kz*

The article presents a clinical case of a rather rare disease-Wilson-Mikity syndrome, diagnosed in the Department of neonatal pathology of the regional perenatology centre of Karaganda. Wilson-Mikity syndrome is a rare form of chronic lung disease in premature infants with birth weight less than 1500 Gy. The development of Wilson-Mikity syndrome in the child in the present case was facilitated by fetopathy due to infection of the mother with the rubella virus and cytomegalovirus. The main role in the pathogenesis of Wilson-Mikity syndrome is the development of specific inflammation of interstitial tissue in the bronchopulmonary system. The first clinical signs are tachypnea, cyanosis, shortness of breath with retraction of compliant places in the sternum and intercostal spaces, repeated apnea attacks, including those accompanied by bradycardia. Apnea is considered to be the «calling card» of the disease. As the disease progresses, a cough appears; cyanosis, increasing under load, which becomes diffuse; emphysematous swelling of the chest develops. Radiological pathology is characterized by varying degrees of interstitial thickening and bilateral cystic foci of hyperinflation. The prognosis for this disease depends on many factors, but in the first year of life the risk of developing respiratory infections is increased. Treatment syndrome Wilson-mikity symptomatic. Oxygen therapy is performed to reduce the degree of hypoxia.

**Keywords:** respiratory distress, syndrome, bronchopulmonary dysplasia of the lungs, syndrome Wilson-mikity

Основой для снижения перинатальной и младенческой смертности является совершенствование методов выхаживания детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела (ОНМТ, ЭНМТ). Внедрение современных перинатальных технологий, широкое использование методов интенсивной терапии в лечении недоношенных новорожденных привели к существенному увеличению выживаемости данной категории детей. По мере снижения неонатальной смертности детей с ОНМТ и ЭНМТ, все большее влияние на прогноз жизни и здоровья таких детей оказывают патологии органов дыхания. Синдром Вильсона-Микити занимает совершенно особое место среди респираторных заболеваний у детей, поражая в процессе лечения особый контингент пациентов (преимущественно глубоко недо-

ношенных детей) с незавершенным процессом развития легких, являясь одновременно ятрогенией, проявлением альтерированного онтогенеза и хроническим заболеванием легких. Это обстоятельство необходимо учитывать при диагностике и дифференциальной диагностике патологии, составлении диагностической программы. Течение синдрома Вильсона-Микити, исходы заболевания и качество жизни пациентов в большей степени определяются развитием осложнений заболевания [1–3].

Синдром Вильсона-Микити возникает у недоношенных детей, рожденных раньше 32 недели беременности и не имеющих респираторный дистресс синдром. Патология развивается незаметно, в большинстве случаев в течении 2–3 недель и прогрессирует с увеличивающимися диспноэ, ретракцией

грудной клетки и увеличением потребности в кислороде [4].

Заболевание поражает преимущественно недоношенных и детей с задержкой внутриутробного развития; этиология и патогенез не выяснены. Предполагают врожденную незрелость легочной ткани и врожденную гипертензию в системе легочной артерии [5].

Этиология этого состояния у недоношенных детей может быть обусловлена различными вирусными агентами, хронической аспирацией молока, задержкой бронхиальной секреции.

Имеет место увеличивающееся нарушение распределения воздуха с дисбалансом  $V/Q$ . Частота заболевания снижается в течение последних десяти лет в то время, как частота БЛД увеличивается. Возможно, что снижение частоты синдрома Вильсона-Микити связано с увеличением использования производных ксантина для предотвращения рецидивирующего апноэ недоношенных.

В отличие от прочих пневмопатий, синдром Вильсона-Микити начинается постепенно на 1 – 5-й неделе жизни. Появляются умеренная одышка (60 – 80 в минуту), цианотичный или серовато-цианотичный оттенок кожи. Иногда возникает кашель, аускультативно — разнокалиберные хрипы. Симптомы дыхательной недостаточности постепенно нарастают, формируется легочное сердце, в крови — дыхательный и смешанный ацидоз, гипоксемия [3,4].

Морфологический субстрат болезни: вздутие, утолщение или истончение межальвеолярных перегородок, фиброзные изменения в интерстициальной ткани [6].

Диагноз устанавливают при рентгенологическом обследовании в динамике: в начале заболевания — диффузная сетчатая инфильтрация легких и эмфизема в базальных отделах; позднее — грубый тяжистый легочный рисунок с мелкими округлыми вздутиями.

Первоначально рентген грудной клетки в норме, но билатеральные крупные полосатые инфильтраты с небольшими кистами начинают появляться на второй и третьей неделе. Кисты увеличиваются, и легкие становятся перераздутыми. Остеопения костей и иногда переломы ребер видны на рентгене.

Согласно Н. Grossman и соавт., выделяют 3 рентгенографические стадии синдрома Вильсона-Микити: острую, промежуточную, разрешение. В острую стадию на рентгенограммах органов грудной клетки, выполненных в момент возникновения клинической симптоматики, визуализировался двусторонний ретикулонодулярный или ретикулярный паттерн с маленькими круглыми прозрачными фокусами, прида-

ющими легким «пузырчатый» вид. Также общим признаком была генерализованная гипервоздушность. Через несколько недель или даже месяцев рентгенологическая картина изменяется. В промежуточную стадию появляются грубые полосовидные уплотнения, исходящие из корней легких, наиболее часто локализующиеся в верхних долях. В это время кистозные образования в основаниях легких увеличиваются и сливаются. Нижние доли становятся перерастянутыми, с повышенной прозрачностью, наблюдается уплощение диафрагмы. Полное разрешение и исчезновение рентгенологических изменений происходит в возрасте 3–24 мес. Клиническое выздоровление обычно наступает раньше, чем разрешение радиологических изменений, которые в некоторых случаях сохранялись в течение многих месяцев [1].

Лечение симптоматическое (оксигенотерапия, коррекция КОС, сердечные средства, при присоединении инфекций — антибиотики).

Большинство младенцев выживает и обычно достигает полного клинического выздоровления. Заболевшим детям может потребоваться дополнительный кислород в течение нескольких месяцев прежде чем заболевание полностью пройдет. Выжившие дети склонны к рецидивирующим эпизодам одышки, связанным с вирусной инфекцией в первые два года жизни.

Летальность при синдроме Вильсона — Микити достигает 70% [5].

Представляем клинический случай синдрома Вильсона — Микити у новорожденного, который получал лечение в отделении патологии новорожденных областного перинатального центра г.Караганды.

Из анамнеза: новорожденный К. от первородящей женщины в возрасте 41 год, от 1 беременности. При проведении серологических исследований у матери обнаружены Ig G к вирусам краснухи и цитомегаловируса. Ребенок от преждевременных родов путем Кесарева сечения в сроке 32 недели с полной отслойкой нормально расположенной плаценты, с маловодием. Ребенок мужского пола весом 1320,0 грамм, ростом 39 см, с оценкой по шкале Апгар 6 -7 баллов.

Состояние новорожденного при рождении тяжелое, за счет гипоксического поражения ЦНС, на фоне недоношенности, внутриутробной гипотрофии. У ребенка имелись стигмы дизэмбриогенеза: плоское лицо, запавшая переносица, монголоидный разрез глаз, укороченные кисти, брахидактилия, низко расположенные ушные раковины. Голова гидроцефальной формы, БР размером 1,5×1,5 см. Гипотония, гипорефлексия. Кожные покровы розовые, периоральный цианоз. В легких дыхания

ослабленное, единичные крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Клинических признаков дыхательной недостаточности и симптомов поражения нижних дыхательных путей не отмечалось. Кислородотерапия не требовалась. Во время лечения в стационаре у ребенка отмечалась отрицательная динамика, ухудшение состояния с развитием кислородозависимости в возрасте 27 дней, сатурация O<sub>2</sub> без дополнительного кислорода – 84–86 %.

В динамике: в возрасте 27 дней у ребенка наблюдались одышка, тахипноэ и цианоз, вначале слабо выраженные, постепенно усиливающиеся, в особенности при физической нагрузке – при плаче, кормлении. Состояние ребенка ухудшилось, за счет поражений ЦНС, незрелости, респираторных нарушений. При значительно выраженном диспноическом синдроме наблюдался втяжение яремной ямки, подложечной области и подреберий, шумное и стонущее дыхание, клиника дыхательной недостаточности, одышка 60 – 72 в минуту, в легких ослабленное дыхания, крепитирующие хрипы. Иногда ритм дыхания – приступами удушья, во время которых усиливается цианоз. Кормился через зонд. Кислородозависим.

Тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке в 5 точке. Живот мягкий безболезненный, периодически отмечается вздутие живота. Стул и диурез в норме.

Обследования: в общем анализе крови – анемия средней степени тяжести (Hb 94 г/л), лейкоцитоз ( $44,6 \cdot 10^9$ ), палочкоядерный сдвиг (П 18%), моноцитоз (М 31%). Биохимические анализы крови в пределах допустимой нормы, результаты ИФА на ВУИ отрицательные. В общем анализе мочи умеренная протеинурия до 0,15 г/л.

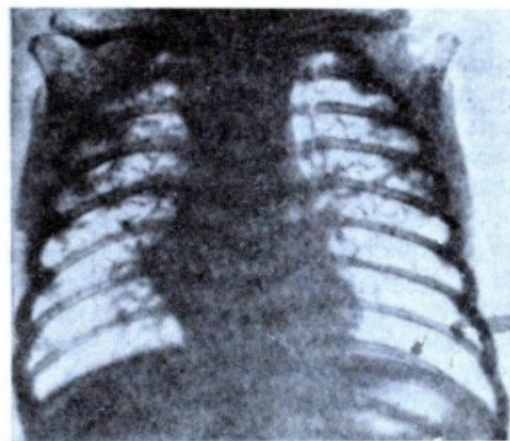
Заключение НСГ: аномалия развития желудочковой системы. Врожденная гидроцефалия слева. Выраженное гипоксическое повреждение.

Заключение ЭХОКС: функционирующее открытое овальное окно, одноклапанный левый желудочек.

Заключение окулиста: ангиопатия сетчатки.

Проведено кариотипирование – выставлен синдром Дауна.

Ребенок консультирован профессором Кенжебаевой К.А. заключение: на основании клиники, ухудшение состояния ребенка на фоне лечения, нарастание респираторных нарушений, клиника дыхательной недостаточности, отрицательная рентген-динамика, наличие стигм дизэмбриогенеза позволяет выставлять синдрома Вильсона-Микити.



*На обзорной рентгенограмме грудной клетки ребенка К. с синдромом Вильсона-Микити визуализируется тонкая сеточка, R-картина эмфиземы легких с усилением легочного рисунка в области корней*

Ребенку выставлен клинический диагноз: Множественные пороки развития: синдром Вильсона-Микити, болезнь Дауна (трисомия по 21 паре аутомом), открытое овальное окно, одноклапанный левый желудочек, врожденная гидроцефалия.

Ребенок находился на лечении в реанимационном отделении областного перинатального центра г.Караганды. в возрасте 1 месяц 24 дня состояние ребенка ухудшилось, объективно: остановка дыхания, атония, арефлексия, адинамия. Дыхание: единичное по типу «гапс». Тоны сердца глухие, брадикардия. Проводились меры реанимации: интубация трахеи, ИВЛ мешком Амбу, непрямой массаж сердца. Меры реанимации оказались не эффективны, на фоне ИВЛ произошла остановка сердца.

В отделении проводилось лечение: кормился смесью Пре-Хумана; получал витамин Е, витамин А, внутривенно цеф III, эфепим курсом 10 дней, зуфиллин, ингаляции сальбутамолом, свечи Виферон.

Лечение было направлено на предотвращение бактериально-воспалительных осложнений (использовались антибактериальные средства); проводилась коррекция дыхательной недостаточности.

Таким образом, довольно редкое заболевание – синдром Вильсона-Микити- диагностировано в отделении патологии новорожденных ОПЦ г.Караганды. Мы считаем, что развитию синдрома Вильсона-Микити у ребенка в представленном случае способствовали фетопатии вследствие инфицирования матери вирусом краснухи и цитомегаловируса. Заболевание непосредственно связано

с нарушением созревания и структурного развития альвеолярной ткани.

#### Список литературы

1. Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А., Крушельницкий А.А., Авакян А.А., Зайцева Н.О., Дегтярёва Е.А. Синдром Вильсона–Микити – редкое интерстициальное заболевание легких у новорожденных // Педиатрическая фармакология. – 2014. – Т. 11. № 2. – С. 55–60.

2. Овсянников Д.Ю., Беляшова М.А., Бойцова Е.В., Ашерова И.К., Бронин Г.О., Волков С.Н., Гитинов Ш.А., Даниэл-Абу Моджосола, Дегтярева Е.А., Жакога Д.А., Зайцева С.В., Закиров И.И., Запевалова Е.Ю., Зенина О.М., Колтунов И.Ф., Кондратчик К.Л., Корсунский А.А., Петрова С.И., Постникова Е.В., Разумовский А.Ю., Старевская С.В., Турина И.Е., Федоров И.А. Нозологическая структура и особенности интерстициальных заболеваний легких у детей

первых 2 лет жизни: результаты многоцентрового исследования // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2018. – Т. 6, № 2. – С. 93–104.

3. Hirata K., Sumi K., Nakayama M., Fujimura M., Kitajima H. Early-onset chronic obstructive pulmonary disease in Wilson-Mikity syndrome with preterm birth // *Pediatr Int.* 2017 Mar. V. 59(3). P. 364–365.

4. Namba F., Fujimura M., Tamura M. Bubbly and cystic appearance in chronic lung disease: Is this diagnosed as Wilson-Mikity syndrome? // *Pediatr Int.* – 2016 Apr. – V. 58(4). – P. 251–253.

5. Hodgman J.E. Relationship between Wilson-Mikity syndrome and the new bronchopulmonary dysplasia // *Pediatrics.* – 2003 Dec. – V. 112(6 Pt 1). – P. 1414–1415.

6. Reiterer F., Dornbusch H.J., Urlesberger B., Reitterer P., Fötter R., Zach M., Popper H., Müller W. Cytomegalovirus associated neonatal pneumonia and Wilson-Mikity syndrome: a causal relationship? // *Eur. Respir. J.* – 2009 Feb. – V. 13(2). – P. 460–462.