

Зубович Г.А., Музырева Е.К.

**МЛАДЕНЧЕСКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ БОЛЕЗНИ
ЛЕГКИХ - НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ**

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Самаль Т.Н.

1-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Нейроэндокринная гиперплазия младенцев (НЭГМ) – интерстициальное заболевание лёгких неизвестной этиологии, манифестирующее у детей первого года жизни, характеризующееся наличием синдрома персистирующего тахипноэ младенцев. Как отдельная нозологическая единица заболевание было впервые описано в 2001 году в США, однако до сих пор его этиопатогенез остается малоизученным. Актуальным является также понимание механизмов формирования симптомов болезни, что важно для своевременной диагностики этой нозологической формы. Точная распространенность заболевания неизвестна, однако предполагается, что НЭГМ – самое частое интерстициальное заболевание легких (ИБЛ) у детей первых 2 лет жизни.

В настоящей работе описываются возможные пусковые механизмы, основные симптомы, диагностика и лечение НЭГМ. Для анализа авторами были изучены и обобщены данные медицинской научной литературы.

В развитии НЭГМ важную роль играют легочные нейроэндокринные (бомбезин-позитивные) клетки периферических дыхательных путей, выполняющие важную роль в регуляции внутриутробного развития легких. После рождения ребенка количество этих клеток быстро снижается. При НЭГМ физиологический регресс нейроэндокринных клеток по каким-то причинам не происходит.

Ранее обсуждалось потенциальное воздействие высоты и гипоксический среды, поскольку многие пациенты проживали в условиях высокогорья, однако на данный момент случаи НЭГМ регистрируются по всему миру. Предполагают, что возможными триггерами могут быть инфекционные агенты, факторы окружающей среды, а также генетическая предрасположенность. В настоящее время рассматривается несколько генов-кандидатов.

Заболевание манифестирует на первом году жизни, чаще в первом полугодии, поражая до того здоровых детей с неотягощенным анамнезом. Постоянным симптомом НЭГМ является тахипноэ до 80-100 дыханий в минуту, втяжение межреберных промежутков, диффузная крепитация преимущественно по передней поверхности грудной клетки, хроническая гипоксемия, дети часто отстают в физическом развитии.

На КТ отмечаются распространенная «мозаичная перфузия», симптом воздушной ловушки, уплотнения по типу «матового стекла».

Специфического лечения НЭГМ нет, проводится кислородотерапия, коррекция питания, вакцинация. Респираторные симптомы и низкая толерантность к физической нагрузке при данной патологии могут сохраняться до 6-8 лет, однако прогноз благоприятный. Не зарегистрировано ни одного случая смертельного исхода или трансплантации легких, что отличает НЭГМ от других детских ИБЛ, отличающихся прогрессирующим течением и высокой летальностью.

В ходе работы был проанализирован и изучен клинический случай пациента с НЭГМ.