

© Коллектив авторов, 2013

Д.Ю. Овсянников^{1,2}, М.А. Беляшова¹, Н.О. Зайцева², А.А. Авакян²,
А.А. Крушельницкий¹, Н.И. Петрук^{1,2}, О.И. Жданова^{1,2}, Е.А. Дегтярева^{1,2}

РЕДКОЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ЛЕГКИХ – НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ МЛАДЕНЦЕВ

¹ГФБОУ ВПО Российский университет дружбы народов,

²Детская инфекционная клиническая больница № 6 Департамента здравоохранения г. Москвы

Нейроэндокринная гиперплазия младенцев (НЭГМ) – заболевание неизвестной этиологии, наблюдающееся у детей первых 2 лет жизни, характеризующееся наличием синдрома персистирующего тахипноэ и неспецифических изменений при биопсии легких в виде гиперплазии бомбезин-позитивных нейроэндокринных клеток периферических дыхательных путей. В статье представлено клиническое наблюдение ребенка 1 месяца 3 недель жизни с НЭГМ. Приведены данные о патогенезе, клинической, морфологической и имидж-диагностике данного редкого заболевания легких.

Ключевые слова: нейроэндокринная гиперплазия младенцев, персистирующее тахипноэ младенцев, диагностика, клиническое наблюдение.

Infantile neuroendocrine hyperplasia (INEH) is the disease with unknown etiology occurred in first 2 years of life and characterized by syndrome of persistent tachypnea and by such nonspecific changes in lung biopsy specimens as hyperplasia of bombesin-positive neuroendocrine cells in peripheral airways. Clinical case of INEH in a child at the age of 7 weeks is presented. Authors present data about pathogenesis, clinical, morphological and image-diagnosis of this rare pulmonary disease.

Key words: infantile neuroendocrine hyperplasia, infantile persistent tachypnea, diagnosis, clinical case.

Нейроэндокринная гиперплазия младенцев (НЭГМ) – заболевание неизвестной этиологии, наблюдающееся у детей первых 2 лет жизни, характеризующееся наличием синдрома персистирующего тахипноэ младенцев (РТИ) и неспецифических изменений при биопсии легких в виде гиперплазии бомбезин-позитивных нейроэндокринных клеток периферических дыхательных путей (ДП).

Данное заболевание впервые было описано в 2001 г. R.R. Deterding и соавт. [1]. В 2005 г. те же авторы сообщили уже о серии наблюдений за 15 пациентами, в клинической картине которых отмечались персистирующее тахипноэ, мелкопузырчатые хрипы и гипоксемия. Из 15 пациентов большинство (12) родилось доношенными. Первоначально у всех детей предполагали транзиторное тахипноэ новорожденных. Ни у одного

ребенка не было отягощенного семейного анамнеза по интерстициальным заболеваниям легких (ИЗЛ). Всем пациентам была проведена компьютерная томография (КТ) грудной клетки, на которой отмечались повышенная прозрачность и рисунок по типу «матового стекла». При биопсии были выявлены минимальные интерстициальные изменения в легких, умеренная гиперплазия гладкой мускулатуры бронхов, увеличение количества макрофагов; при гистологическом исследовании у этих детей определялись увеличенные легочные нейроэндокринные клетки, содержащие бомбезин и серотонин, что и дало название болезни. Ни у кого из детей не наблюдалось неблагоприятного исхода заболевания [2].

Патогенез НЭГМ, являющейся одной из форм детских ИЗЛ, недостаточно изучен. Эпителий

Контактная информация:

Овсянников Дмитрий Юрьевич – д.м.н., зав. каф. педиатрии ГФБОУ ВПО РУДН

Адрес: 117198 г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6

Тел.: (499) 154-03-33, E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com

Статья поступила 12.04.13, принята к печати 24.04.13.