



## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ: СОБСТВЕННОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Терехина Т.А., Смирнова В.В., Красулина О.А., Кий А.И., Вулих А.Д.

ФГБОУ ВО РязГМУ имени акад. И.П.Павлова, ГБУ РО ОДКБ им. Н.В.Дмитриевой

Рязань, Россия

**Введение.** Аномалии развития легких и бронхов возникают в результате нарушения эмбриогенеза при воздействии различных тератогенных факторов на плод. Степень нарушения развития легкого находится в обратной зависимости от срока гестации, в котором плод подвергался влиянию вредных факторов. Пороки развития диагностируют у 10% больных с хроническими заболеваниями легких. Среди легочных поражений, проявляющихся клинически, выделяют кистозные и некистозные аномалии.

Поликистоз легких (кистозная гипоплазия) – один из наиболее часто встречающихся пороков развития бронхолегочной системы (60-80% среди всех пороков развития легких). Порок обусловлен антенатальным недоразвитием легочной паренхимы, сосудов, бронхиального дерева с формированием полостей дистальнее субсегментарных бронхов, и возникает на 2-3 месяце эмбриогенеза. Формируются множественные кисты, размеры которых значительно (в 10-20 раз) превышают размер неизмененных бронхов аналогичных генераций. Инфицирование кист приводит к формированию хронического воспалительного процесса в бронхолегочной системе, чем клинически и проявляется данный порок.

**Цель.** Изучить особенности врожденные пороки развития у детей : собственное клиническое наблюдение

**Клинический случай.** Ребенок Б., поступил в возрасте 4,5 месяцев с клиникой тяжелого бронхообструктивного синдрома, дыхательной недостаточности 3 степени, рефрактерному к лечению бронхолитическими препаратами. По тяжести состояния находилась в отделении интенсивной терапии, респираторной поддержке аппаратом ИВЛ, сатурация кислорода без кислородной поддержки менее 70%. По данным компьютерной томографии легких выявлены обширные поражения обоих легких по типу кистозно-адематозной мальформации 2 типа. Получала дезинтоксикационную терапию, кислородотерапию, находилась на ИВЛ 11 дней, в дальнейшем перевод на кислородную поддержку через носовые канюли со скоростью потока 1-2 л/мин, антибиотикотерапия, противогрибковая терапия, небулайзерная терапия бронхолитиками и ингаляционными глюкокортикоидами. На фоне лечения состояние ребенка с положительной динамикой, купирован бронхообструктивный синдром, на постоянной кислородотерапии через назальные канюли с помощью кислородного концентратора. Далее ребенок ежегодно 5-6 раз госпитализировался в пульмонологическое отделение с признаками обострения бронхолегочного процесса, находилась дома на респираторной поддержке через кислородный концентратор, в динамике кратность госпитализации стала реже (до 1-2 раз в год), амбулаторно редуцирует кислородотерапии, удерживает сатурацию самостоятельно на нормальных показателях. В настоящее время девочка жива, физическое развитие в пределах нормы, вне перирдов обострения не кислородозависима, кисты в легких сохраняются.

**Заключение.** Представленный клинический случай демонстрирует тяжелое генерализованное поражение обоих легких у ребенка. Дальнейший прогноз для жизни и здоровья ребенка во многом зависит от возможного присоединения интеркуррентных заболеваний, однако невозможность хирургической коррекции порока усугубляет прогноз.