

УДК- 616.24-07+616.131-053.2  
Оригинальная статья / Original Article  
<https://doi.org/10.21886/2219-8075-2026-17-1-32-36>

## Клинический случай мальформации дыхательных путей у подростка

Н.А. Бельх, Д.А. Зотова, И.В. Пизнюр, Ю.В. Деева

Рязанский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, Рязань, Россия  
Автор, ответственный за переписку: Инна Владимировна Пизнюр, [innaabramova@yandex.ru](mailto:innaabramova@yandex.ru)

**Аннотация.** Врожденная кистозно-аденоматоидная мальформация (ВКАМ) лёгкого — врожденное заболевание, характеризующееся множественными кистами, образующимися вследствие аденоматозной гиперплазии эпителия бронхов. Во многих случаях респираторный дистресс развивается в неонатальном периоде, и примерно у 80–85% пациентов ВКАМ диагностируется в возрасте до двух лет. ВКАМ, диагностированная в подростковом возрасте, встречается крайне редко. В данной работе мы описываем случай врожденной кистозно-аденоматоидной мальформации правого лёгкого у 15-летней девочки, которая была выявлена случайно при профилактическом осмотре. Пациентке была выполнена правая верхняя частичная лобэктомия; гистопатологическое исследование подтвердило диагноз.

**Ключевые слова:** врожденная кистозно-аденоматозная мальформация, дети, врожденная аномалия.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Для цитирования:** Бельх Н.А., Зотова Д.А., Пизнюр И.В., Деева Ю.В. Клинический случай мальформации дыхательных путей у подростка. *Медицинский вестник Юга России*. 2026;17(1):32-36. DOI 10.21886/2219-8075-2026-17-1-32-36.

## A clinical case of air tract malformation in a teenager

N.A. Belykh, D.A. Zotova, I.V. Piznyur, Yu.V. Deeva

Ryazan State Medical University n. a. Academician I.P. Pavlov, Ryazan, Russia  
Corresponding author: Inna V. Piznyur, [innaabramova@yandex.ru](mailto:innaabramova@yandex.ru)

**Abstract.** Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) of the lung is a congenital disorder characterized by multiple cysts resulting from adenomatous hyperplasia of the bronchial epithelium. In many cases, respiratory distress develops in the neonatal period, and approximately 80–85% of patients with CCAM are diagnosed before the age of two years old. CCAM diagnosed in adolescence is extremely rare. In this paper, we describe a case of CCAM of the right lung in a 15-year-old girl, which was discovered incidentally during a routine examination. Patient underwent a right upper partial lobectomy; histopathological examination confirmed the diagnosis.

**Keywords:** congenital cystic adenomatous malformation; children; congenital anomaly.

**Financing.** The study did not have sponsorship.

**For citation:** Belykh N.A., Zotova D.A., Piznyur I.V., Deeva Yu.V. A clinical case of air tract malformation in a teenager. *Medical Herald of the South of Russia*. 2026;17(1):32-36. DOI 10.21886/2219-8075-2026-17-1-32-36.

### Введение

Врожденные кистозные аденоматоидные мальформации (ВКАМ) являются редкими кистозными поражениями лёгких из-за аномалии развития лёгких. Они характеризуются наличием кистозных интраторакальных масс, образованных пролиферативными терминальными респираторными бронхиолами, а также уменьшением количества нормальных альвеол. ВКАМ являются гамартмными образованиями, которые могут поражать любую часть дыхательной системы плода, от трахеи до альвеол. Поскольку этиопатогенез ВКАМ до сих пор неясен, были предложены различные теории, которые включают аномальную пролиферацию тканей, гиперплазию, дисплазию или метаплазию. Существует четыре отдельных фазы развития и созревания лёгких у позвоночных, основанные на анатомических изменениях, которые происходят в архитектуре лёгких: псевдогаландулярная (5–16 недель), каналикулярная (16–26

недель), мешотчатая (26–36 недель) и альвеолярная (36 недель до зрелости). Исследования показывают, что большинство ВКАМ возникает на псевдогаландулярной стадии. Бронхиальный тип эпителия останавливается на этой фазе развития легких, что приводит к заболеванию ВКАМ I–III типов, тогда как альвеолярный ацинарный тип эпителия останавливается позже, на 22–36-й неделях, что приводит к патологии ВКАМ IV типа [1].

ВКАМ — редкая патология, которая регистрируется с частотой 1 на 11 000–35 000 живорождений и преобладает у лиц мужского пола. В настоящее время, благодаря достижениям методов визуализации, подавляющее большинство ВКАМ обнаруживают пренатально или на ранних стадиях жизни. В зависимости от размера и расположения масс клиническая картина может варьироваться от бессимптомного течения до прогрессирующей дыхательной недостаточности [2].

ВКАМ, как правило, представляет собой односторонний процесс, затрагивающий долю лёгкого. Большинство случаев, диагностированных антенатально, приходится на левостороннюю локализацию. Сведения о двустороннем поражении ограничены в связи с малой численностью описанных случаев в литературе. Развитие двусторонних ВКАМ может быть ассоциировано с наследственной предрасположенностью, обусловленной фоновой аномалией клеточной сигнализации, что в свою очередь потенциально повышает риск злокачественной трансформации как в пределах самого ВКАМ, так и в других участках лёгочной ткани [3, 4].

В постнатальном периоде основные клинические симптомы ВКАМ у новорождённых зависят от типа и тяжести поражения лёгких. Патологические кисты, заполненные воздухом, контактирующие с нормально развитыми бронхами и бронхиолами, могут быстро сдавливать оставшуюся легочную паренхиму, вызывать смещение средостения, провоцировать нарушения венозного кровообращения (венозного оттока) и приводить к дыхательной / сердечно-сосудистой недостаточности. Аномальная лёгочная ткань может стать резервуаром секрета, накапливающегося в кистозных пространствах, и источником рецидивирующих инфекций. Также были зарегистрированы случаи злокачественной трансформации аномальной лёгочной ткани [5, 6]. Лечение ВКАМ включает резекцию деформированной лёгочной ткани.

#### Описание клинического случая

Пациентка К., 2010 года рождения, славянской национальности. Девочка от 1-й беременности, 1-х срочных самопроизвольных родов, с массой тела 3250 г, длиной тела 49 см, окружностью головы 36 см, окружностью груди 35 см, оценкой по шкале Апгар — 7/8 баллов. Ребёнок был выписан из роддома на 5-е сутки в удовлетворительном состоянии. Период новорождённости протекал без особенностей.

Девочка росла и развивалась соответственно возрасту, находилась на грудном вскармливании до 7 месяцев, была привита по календарю. Перенесённые заболевания: ветряная оспа в возрасте 4-х лет, ОРВИ 2–3 раза в год. Аллергологический и генеалогический анамнез не отягощены.

В возрасте 15 лет при плановом профилактическом осмотре (14.05.2025 г.) на флюорографии органов грудной клетки выявлены изменения в верхней доле правого лёгкого: справа в средних и нижних отделах лёгкого сгущение лёгочного рисунка, от верхушки до IV ребра лёгочный рисунок прослеживается частично, повышена прозрачность лёгкого. Слева без особенностей (рис. 1.)

Амбулаторно проведена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (22.05.2025 г.): КТ-картина кистозно-буллезной трансформации верхней доли правого лёгкого. Признаки атрезии V1 бронха справа (рис. 2).

Девочка для дообследования направлена пульмонологом на госпитализацию в отделение пульмонологии РОДКБ им. Н.В. Дмитриевой г. Рязани, где находилась с 28.05.2025 по 05.06.2025 с диагнозом «Врождённая патология бронхолёгочной системы: кистозная мальформация верхней доли правого лёгкого, атрезия V1 бронха справа».

При поступлении состояние пациентки удовлетворительное. Кожные покровы телесного цвета, умеренной влажности, высыпаний в ротоглотке нет. В лёгких аускультативно — дыхание везикулярное проводится по всем лёгочным полям, хрипов нет, ЧД — 18 ударов в минуту, SpO<sub>2</sub> — 98%.

В клиническом анализе крови, биохимическом анализе крови, общем анализе мочи патологии не выявлено.

ЭхоКГ от 29.05.2025 г.: систолидиастолическая функция не нарушена.

Спирография от 29.05.2025 г.: вентиляционная функция не нарушена.

ЭКГ от 29.05.2025 г.: синусовая аритмия, ЧСС — 63 в минуту, отклонения электрической оси вправо.

Рекомендованы обследование и хирургическое лечение в Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Москва).

С 17.08.2025 по 28.08.2025 гг. пациентка находилась на обследовании и лечении в Российском национальном исследовательском медицинском университете им. Н.И. Пирогова, (Москва).

В анализах крови отсутствовали признаки анемии, лейкоциты до 6,9×10<sup>9</sup>/л, лейкоцитарная формула в пределах нормы, СОЭ — 5 мм/ч.

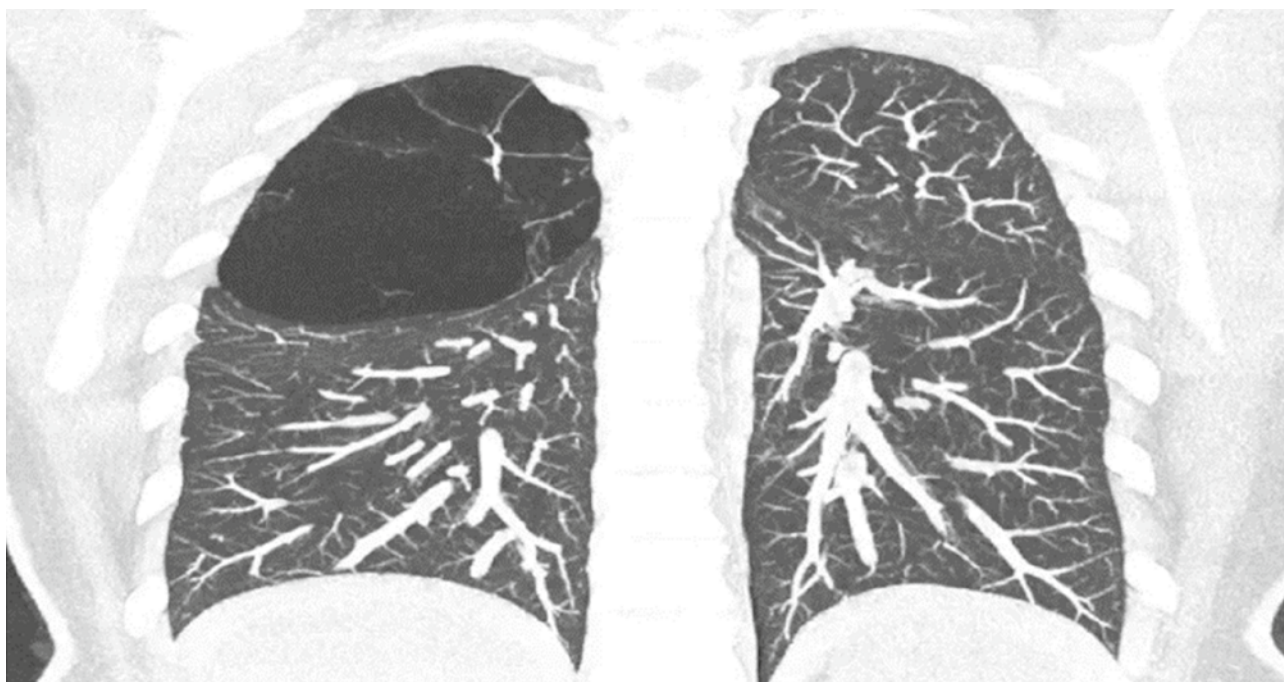
В анализах мочи патологии не выявлено, в биохимическом анализе крови без патологии.

18.08.25 г. была проведена рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях — кистозно-буллезная трансформация верхней доли правого лёгкого. На этом фоне отмечались признаки гиповентиляции S3 справа. Лёгочный рисунок был обеднён в верхней доле правого лёгкого. Корни структурны, не расширены, не уплотнены, рисунок не изменён. Тень средостенья расположена



Рисунок 1. Флюорограмма органов грудной клетки пациента К. от 14.05.2025 г. (изображение авторов)

Figure 1. Chest fluorogram of patient K. from 14.05.2025 (Photograph of the authors)



**Рисунок 2.** КТ органов грудной клетки от 22.05.2025 г. пациента К. (изображение авторов)  
**Figure 2.** CT scan of the chest organs from 22.05.2025, of patient K. (Photograph of the authors)

срединно, не расширена. Костальная плевра не изменена. Плевральные синусы свободны.

19.08.2025 г. проведено оперативное вмешательство — видеоассоциированная атипичная резекция лёгкого. Выполнена торакоскопия справа. При ревизии плевральной полости свободной жидкости нет, доли разделены. Первый и второй сегменты представлены кистозным образованием с чёткими анатомическими границами с третьим сегментом. При помощи биполярной коагуляции кистозное образование отделено от третьего сегмента.

19.08.2025 г. была проведена рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции на переносном аппарате в оперблоке. Определяется небольшое количество свободного воздуха в верхних отделах правой плевральной полости (до 18 мм толщиной) и в передних отделах. На месте резекции верхней доли (S1–2?) отмечается участок затемнения, уплотнения, который можно расценить как послеоперационные изменения. Остальные отделы правого лёгкого расправлены. Нижняя доля уменьшена в объёме, уплотнена, близка к ателектазу, со смещением средостения влево.

22.08.2025 г. обзорная рентгенография органов грудной клетки показала динамику состояния после резекции верхней доли правого лёгкого. Свободного воздуха в верхних отделах правой плевральной полости нет. На месте резекции верхней доли (S1–2?) сохраняется участок затемнения и нити швизающего аппарата — послеоперационные изменения. Остальные отделы правого лёгкого расправлены. Нижняя доля левого лёгкого в гиповентиляции, уплотнена за тенью сердца. В остальном без динамики.

Гистология от 20.08.2025 г. Макроскопическое описание: фрагмент лёгочной ткани размерами 5,5×5×2 см, представляющий собой вскрытую кисту. Поверхность гладкая, серо-синюшного цвета. Толщина стенки — до 1,5 см, в стенке визуализируется часть лёгкого.

Микроскопическое описание: в исследуемом материале участок ткани лёгкого с множественными кистозными полостями. Выстилка кубическим эпителием без признаков цитологической атипии. Стенки полостей склерозированы, с лимфоплазмоцитарной инфильтрацией, очаговыми кровоизлияниями. Паренхима лёгкого повышенной воздушности. Бронхи мелкого калибра, не содержат хряща, эктазированы.

Заключение: кистозная мальформация дыхательных путей (с учётом клинических данных не противоречат изменениям вследствие бронхиальной атрезии).

Послеоперационный период протекал гладко. Выписана домой в удовлетворительном состоянии.

На контрольной рентгенографии органов грудной клетки от 03.09.2025 г.: лёгкие расправлены, воздуха и жидкости в плевральной полости нет. В S1, S3 справа тонкие тяжистые затемнения и цепочка металлических швов. На остальном протяжении теней очагово-инфильтративного характера не выявлено. Лёгочный рисунок неизменен. Корни структурны, диафрагма чётко очерчена. Срединная тень не расширена, не смещена. Заключение: состояние после атипичной резекции верхней доли правой лёгкого.

Девочка в настоящее время жалоб не предъявляет. Находится под динамическим наблюдением педиатра и пульмонолога по месту жительства.

#### Обсуждение

Этиология ВКАМ считается мультифакториальной, объединяющей генетические нарушения и влияние внешней среды. Основную роль играют спорадическая мутация генов, контролирующих эмбриогенез лёгких, а также нарушения ключевых сигнальных путей. Одновременно мальформация формируется вследствие сбоев эмбрионального развития на 4–16-й неделях гестации,

включая аномальное ветвление бронхов, нарушение васкуляризации и дефекты канализации дыхательных трубок. Существенное влияние оказывают тератогенные факторы: внутриутробные инфекции, курение матери, приём определенных лекарств и воздействие ионизирующего излучения. Все перечисленные факторы способны нарушать сложные процессы морфогенеза дыхательной системы [7–9].

Представленный клинический случай иллюстрирует казуистически редкий вариант течения ВКАМ — бессимптомную манифестацию во взрослом возрасте. Данные литературы, в частности отчет из Японии [10], подтверждают исключительную редкость подобной диагностики, описывая всего 14 случаев у пациентов старше 18 лет. Наше наблюдение полностью соответствует описанному профилю: бессимптомное течение и поражение правой верхней доли, что также являлось наиболее частой локализацией в указанном исследовании. Это подчеркивает, что даже у взрослых ВКАМ может оставаться «немой» находкой, выявляемой случайно.

Проведенный анализ данных литературы демонстрирует, что в большинстве случаев, как, например, в исследовании Walvir N.M. et al. (2023), ВКАМ манифестирует яркой клинической картиной. Более чем у половины пациентов в указанной работе доминировали симптомы рецидивирующей пневмонии и дыхательной недостаточности, что и явилось показанием к хирургическому лечению [11]. В противоположность этому представленный нами клинический случай отличается бессимптомным течением и отсутствием эпизодов рецидивирующей инфекционной патологии нижних дыхательных путей, что обусловило позднюю диагностику и подчеркивает значительный полиморфизм клинических проявлений данного порока развития.

#### Выводы

Данный клинический случай демонстрирует относительную редкость первичного выявления врожденной мальформации дыхательных путей у подростка, что требует включения этой патологии в дифференциальный диагноз при респираторной симптоматике.

#### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Gosain R, Motwani R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a case report with embryological review. *Anat Cell Biol.* 2022;55(2):264-268. <https://doi.org/10.5115/acb.21.260>
2. Hoang VT, Hoang TH, Van HAT, Nguyen TTT, Chansomphou V. Traumatic rupture of congenital cystic adenomatoid malformation mimicking traumatic pulmonary pseudocyst: a case report. *J Int Med Res.* 2023;51(3):3000605231159327. <https://doi.org/10.1177/03000605231159327>
3. Lezmi G, Vibhushan S, Bevilacqua C, Crapart N, Cagnard N, et al. Congenital cystic adenomatoid malformations of the lung: an epithelial transcriptomic approach. *Respir Res.* 2020;21(1):43. <https://doi.org/10.1186/s12931-020-1306-5>
4. Лопухова В.А., Тарасенко И.В., Шеставина Н.В., Ильин М.Ю. Тенденции первичной заболеваемости и смертности населения Курской области от злокачественных новообразований. *Наука молодых (Eruditio Juvenium).* 2020;8(2):202-207. Lopukhova V.A., Tarasenko I.V., Shestavina N.V., Ilyin M.Yu. Tendencies of primary morbidity and mortality of population of the Kursk region from malignant neoplasms. *Science of the young (Eruditio Juvenium).* 2020;8(2):202-207 <https://doi.org/10.23888/HMJ202082202-207>
5. Strumiłło B, Józwiak A, Pałka A, Szaflik K, Piaseczna-Piotrowska A. Congenital cystic adenomatoid malformation – diagnostic and therapeutic procedure: 8-year experience of one medical centre. *Kardiochir Torakochirurgia Pol.* 2018;15(1):10-17. <https://doi.org/10.5114/kitp.2018.74669>
6. Шустова С.А., Мирошкина Т.А. Защитные механизмы легких. *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова.* 2020;28(4):567-577. Shustova S.A., Miroshkina T.A. Protective mechanisms of lungs. *I.P. Pavlov Russian Medical Biological Herald.* 2020;28(4):567-577. (In Russ.) <https://doi.org/10.23888/PAVLOVJ2020284567-577>
7. Бельх Н.А., Сологуб М.А., Пизнюр И.В., Стежкина Е.В. Клинический случай врожденной мальформации дыхательных путей у ребенка. *Вестник Дагестанской государственной медицинской академии.* 2023;(1):45-48. Belykh N.A., Sologub M.A., Piznyur I.V., Stezhkina E.V. Clinical case of congenital airway malformation in a child. *Bulletin of the Dagestan State Medical Academy.* 2023;(1):45-48. (In Russ.) eLIBRARY ID: 54198884 EDN: GAVJPK
8. Alshamiri KM, Abbod HB. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Int J Pediatr Adolesc Med.* 2017;4(4):159-160. <https://doi.org/10.1016/j.ijpam.2017.12.001>
9. Grewal DS, Singh AK. Congenital cystic adenomatoid malformation: Antenatal ultrasonography features. *Med J Armed Forces India.* 2018;74(2):177-179. doi: 10.1016/j.mjafi.2017.03.006
10. Kagawa H, Javali A, Khoei HH, Sommer TM, Sestini G, et al. Human blastoids model blastocyst development and implantation. *Nature.* 2022;601(7894):600-605. <https://doi.org/10.1038/s41586-021-04267-8>
11. Walvir NM, Makhdoomi R, Abeer I, Ganaie F, Maqsood S. A complete spectrum of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung deceptive clinical presentations and histological surprises; a single institutional study from a tertiary care hospital in North India. *Lung India.* 2023;40(5):423-428. [https://doi.org/10.4103/lungindia.lungindia\\_17\\_23](https://doi.org/10.4103/lungindia.lungindia_17_23)

#### **Информация об авторах**

**Бельх Наталья Анатольевна**, д.м.н., заведующая кафедрой факультетской и поликлинической педиатрии, Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, Рязань, Россия, ORCID ID: 0000-0002-5533-0205, nbelyh68@mail.ru.

**Зотова Даниэлла Александровна**, студентка, Рязанский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, Рязань, Россия, ORCID ID: 0009-0003-1056-6964, daniell.zotova@mail.ru.

**Пизнюр Инна Владимировна**, ассистент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии, Рязанский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова, Рязань, Россия, ORCID ID: 0000-0002-9267-439X, innaabramova@yandex.ru.

**Деева Юлия Витальевна**, ассистент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии, Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, Рязань, Россия, ORCID ID: 0000-0003-0975-1137, yudeeva80@mail.ru.

#### **Вклад авторов**

Н.А. Бельх — разработка и редактирование дизайна исследования;

И.В. Пизнюр — получение и анализ данных;

И.В. Пизнюр, Д.А. Зотова — написание текста рукописи;

Ю.В. Деева — обзор публикаций по теме статьи.

#### **Конфликт интересов**

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

#### **Information about the authors**

**Natalya A. Belykh**, Dr. Sci. (Med.), Docent, Head of the Department of Faculty and Polyclinic Pediatrics, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia, ORCID ID: 0000-0002-5533-0205, nbelyh68@mail.ru.

**Daniella A. Zotova**, Student, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia, ORCID: 0009-0003-1056-6964, daniell.zotova@mail.ru.

**Inna V. Piznyur**, assistant of the Department of Faculty and Polyclinic, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia, ORCID ID: 0000-0002-9267-439X, innaabramova@yandex.ru.

**Yulia V. Deeva**, assistant of the Department of Faculty and Polyclinic, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russia, ORCID ID: 0000-0003-0975-1137, yudeeva80@mail.ru.

#### **Authors' contribution**

N.A. Belykh — development and editing of the research design;

I.V. Piznyur — data acquisition and analysis;

I.V. Piznyur, D.A. Zotova — writing the text of the manuscript;

Yu.V. Deeva — review of publications on the topic of the article.

#### **Conflict of interest**

Authors declare no conflict of interest.

Поступила в редакцию / *Received*: 17.11.2025

Доработана после рецензирования / *Revised*: 17.12.2025

Принята к публикации / *Accepted*: 21.12.2025