



Бронхоэктатическая болезнь.

Подготовил: студент группы № 523
Гладышев А.Е

Бронхоэктазы – это необратимые локальные расширения бронхов, в результате деструкции и нарушении нервно-мышечного тонуса их стенок.

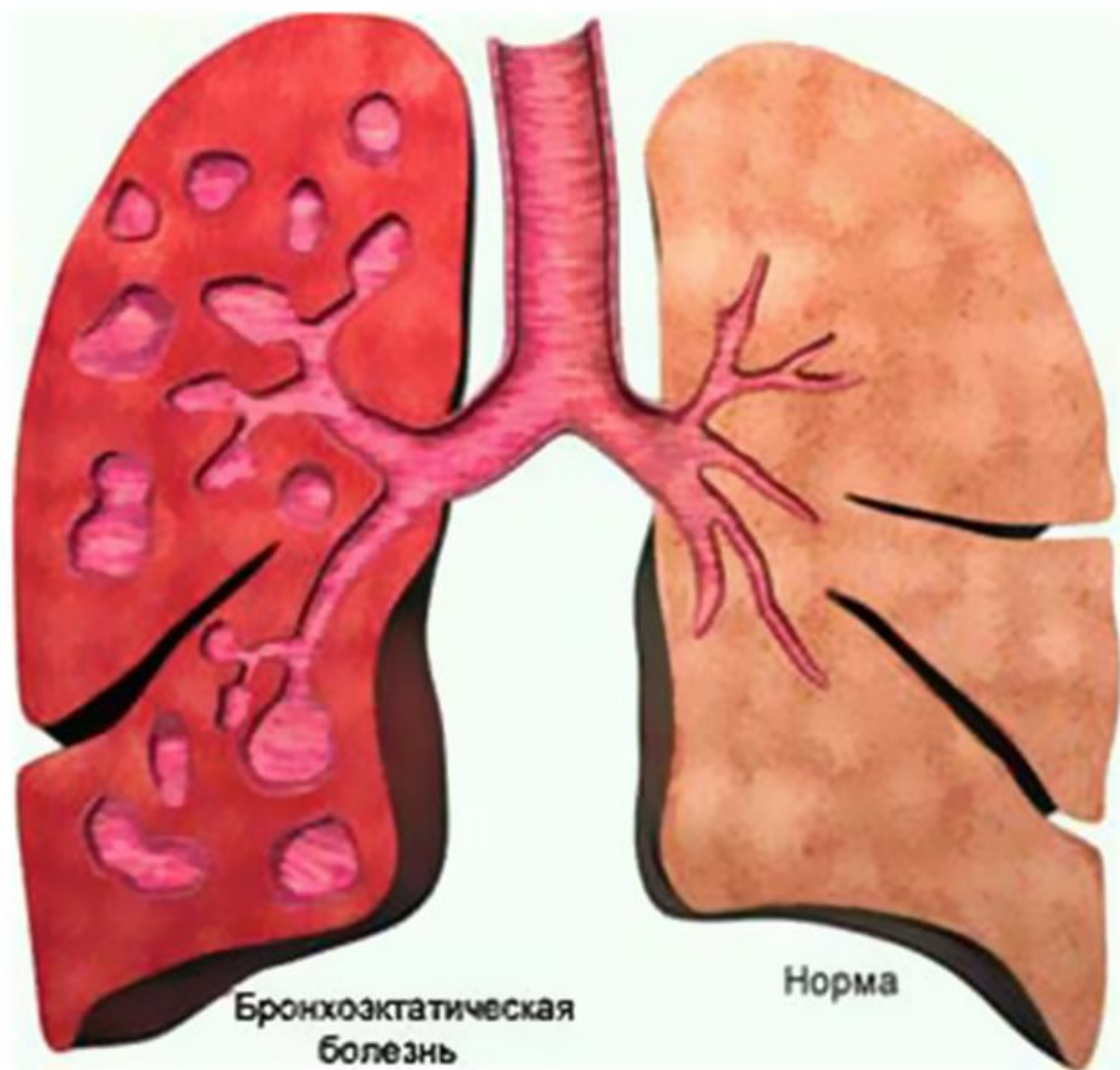
Первичные: Возникают при отсутствии предшествующих изменений легочной ткани.

Вторичные: как осложнение других заболеваний (абсцесса, туберкулезной каверны, хронического обструктивного бронхита).

Бронхоэктатическая болезнь – хроническое приобретенное, а в ряде случаев врожденное, заболевание, характеризующееся необратимыми изменениями (расширением, деформацией) бронхов (бронхоэктазами), сопровождающимися их функциональной неполноценностью, нарушением дренажной функции и хроническим гнойно-воспалительным процессом в бронхиальном дереве, перибронхиальном пространстве с развитием ателектазов, эмфиземы, цирроза в паренхиме легкого.

Распространенность.

У мужчин заболевание встречается в 3 раза чаще, чем у женщин.





Классификация бронхоэктатической болезни

1) По этиологии.


врожденные (в сочетании с другими пороками развития: синдром Зиверта-Картагенера – бронхоэктазы в сочетании с обратным расположением внутренних органов и пансинуситом;

синдром Турпина-Коста -бронхоэктазы в сочетании с эктазией пищевода, пищеводно-трахеальной фистулой и позвоночно-реберными пороками развития);

-приобретенные (предрасполагающие факторы: корь, коклюш, пневмония, бронхит, синусит, туберкулез, травма, аспирация).

2) Этиопатогенетическая классификация (Thurbeck W.M., Iseman M.D.):

- **постинфекционные** (инфекции нижних дыхательных путей у детей, абсцедирующие пневмонии у взрослых, туберкулез; аденовирусная инфекция, коклюш, корь; другие инфекции дыхательных путей);
- **обструктивные** (инородное тело, опухоли, внешняя компрессия дыхательных путей);
- **ингаляционные повреждения** (вдыхание токсинов, раздражающих газов, паров, дыма, включая термические повреждения);
- **аспирационные** (гастроэзофагеальный рефлюкс, аспирационные пневмонии, санационные процедуры);
- **генетически детерминированные** (муковисцидоз, синдром цилиарной дискинезии, синдром Юинга);
- **врожденные аномалии** – дисплазии (агенезии, гипоплазии, секвестрации, шунты, карликовость);

- 
- **первичные иммунные расстройства** (гуморальные дефекты, клеточные или смешанные расстройства, дисфункция нейтрофилов);
 - **дефицит или аномалии α 1-антитрипсина;**
 - **хронические диффузные заболевания легких** известной или неустановленной этиологии (идиопатический легочный фиброз, коллагенозы, саркоидоз);
 - **идиопатические воспалительные расстройства** (анкилозирующий спондилоартрит, воспалительные заболевания кишечника, рецидивирующий полихондрит);
 - **другие причины** (аллергический бронхолегочный аспергиллез/микоз, ВИЧ-инфекция/СПИД, «синдром желтых ногтей», радиационное повреждение).

3) По распространенности:

- локализованные (односторонне поражение);
- диффузные (двустороннее поражение).

4) по форме:

- цилиндрические;
- веретенообразные;
- мешотчатые,
- кистоподобные;
- смешанные.

5) По наличию ателектаза легкого:

- без ателектаза;

7) По клиническому течению:

- фаза обострения;
- фаза ремиссии.

8) По форме течения:

- интермиттирующее течение;
- осложненное течение (легочное кровотечение, спонтанный пневмоторакс, эмпиема плевры, абсцесс легкого, цирроз легкого, сепсис, язва желудка и ДПК, амилоидоз).

9) По возбудителю

Гр - (*Klebsiella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*,
Pseudomonas aeruginosa)

Гр + (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*).

Клиника

- 1) Кашель с выделением большого количества (более 100мл) гнойной мокроты, которая расслаивается на 2 слоя. Чаще в утренние часы.
- 2) Кровохарканье и легочное кровотечение.
- 3) Одышка экспираторного характера.
- 4) Интоксикация: лихорадка, потливость, слабость, недомогание.
- 5) Изменение формы пальцев (барабанные палочки) и ногтей (в форме часовых стекол).

Течение заболевания

1) Начальная стадия.

Обусловлена несформированными бронхоэктазами и проявляется клиникой бронхита (непостоянный кашель со слизисто-гнойной мокротой). Обострения с клинической картиной бронхопневмонии редкие. При компьютерной томографии выявляются цилиндрические бронхоэктазы в пределах одного легочного сегмента.

2) Стадия нагноения бронхоэктазов.

Обусловлена появлением гноя в бронхах. В фазу обострения заболевания проявляется фактически клиникой острого легочного нагноения.

2 периода:

а) заболевание протекает клинически как гнойный бронхит с обострениями в виде бронхопневмоний;

б) заболевание протекает с выраженными симптомами бронхоэктатической болезни: постоянный кашель, с выделением гнойной мокроты до 200 мл/сут, нередко с кровохарканьем; обострения в виде бронхопневмоний 2-3 раза в год; гнойная интоксикация; дыхательная недостаточность; в легких выслушивается множество разнокалиберных сухих и влажных хрипов («скрип несмазанной телеги»); при компьютерной томографии обнаруживают распространенное поражение (1-2 доли), участки фиброза легочной ткани; в периоды обострения – фокусы пневмонии.

В ряде случаев имеется несоответствие физикальных и томографических данных. Выраженные физикальные изменения выявляются при далеко зашедших формах заболевания.

Стадия деструкции.

Связана с переходом нагноительного процесса из бронхов на окружающую легочную ткань с развитием пневмосклероза.

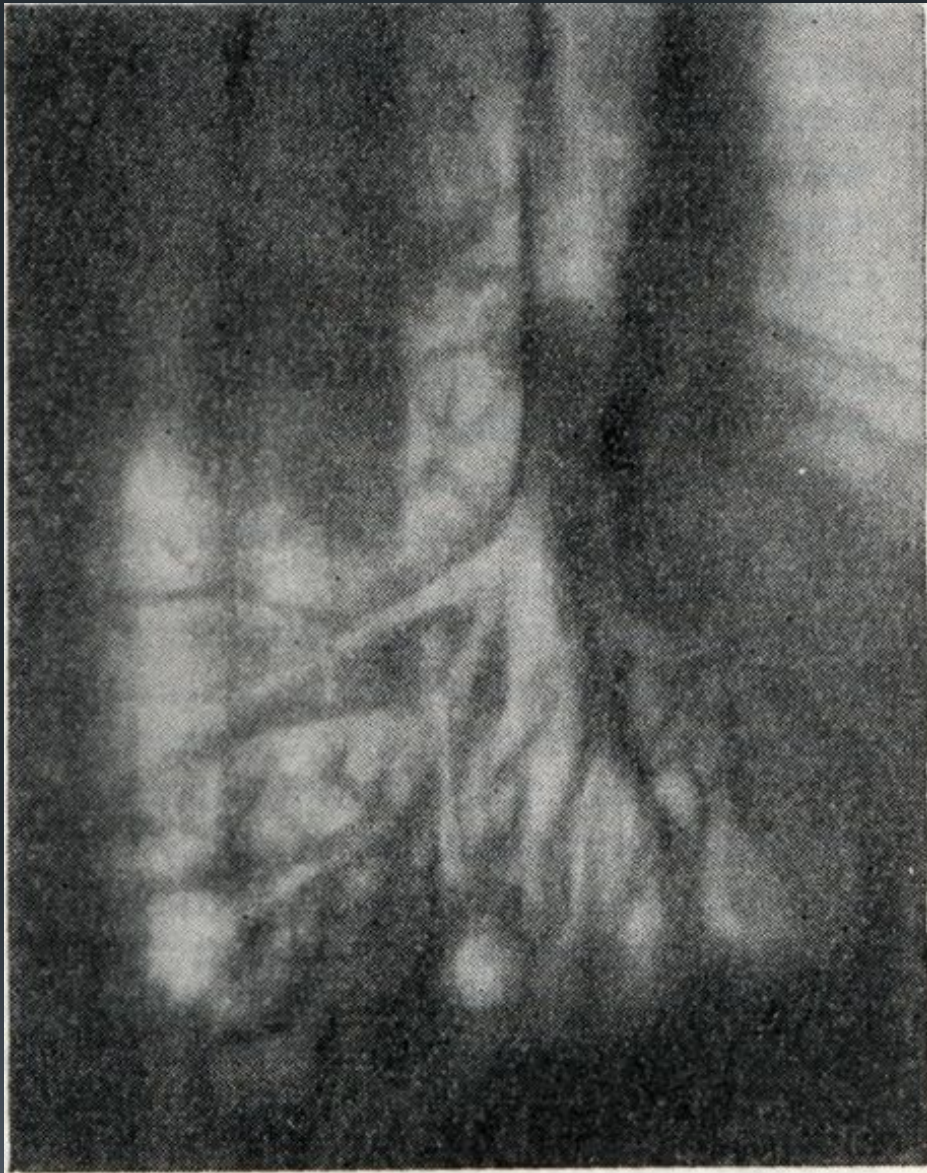
2 периода:

- а) тяжелое течение заболевания с выраженной гнойной интоксикацией: гнойная мокрота до 500-600 мл/сут; часто кровохарканье (у 10-30% больных) и легочные кровотечения (у 10% больных); частично обратимые нарушения функции печени и почек; при компьютерной томографии множество мешотчатых бронхоэктазов, распространенный пневмосклероз, смещение средостения в сторону пораженного легкого;
- б) те же проявления, к которым присоединяются тяжелые расстройства сердечной деятельности, дыхательная недостаточность, необратимые изменения печени и почек.

Лабораторная и инструментальная диагностика

- Общеклиническое и лабораторное исследования
- Рентгенография грудной клетки в двух проекциях
- Исследование функции внешнего дыхания
- Бронхофиброскопия
- Компьютерная томография
- Бронхография





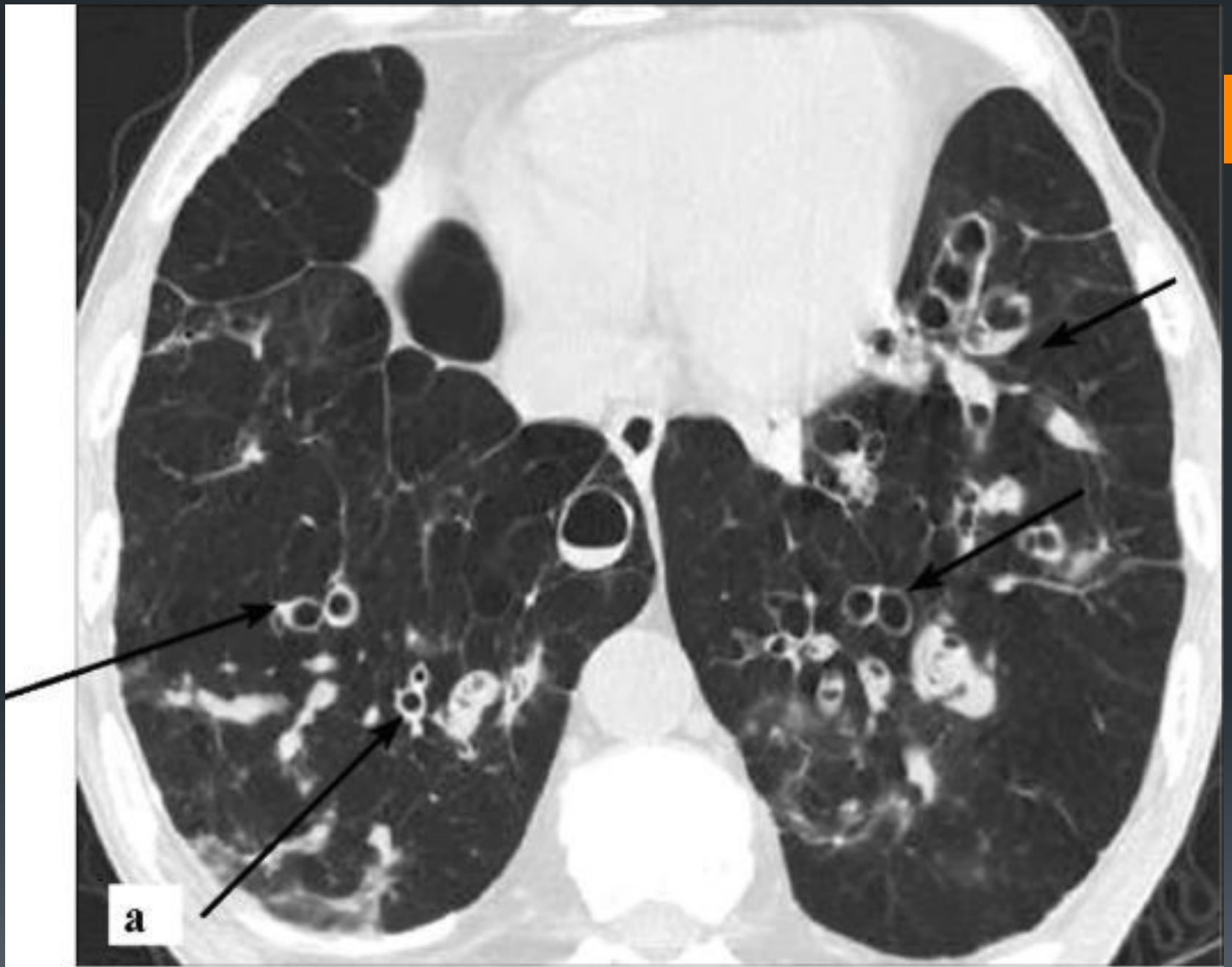
1



2

189
14/8.74
Ональченко В.В. 89






Лечение

- Консервативное лечение.
 - 1) Общеукрепляющее лечение
 - 2) Антибактериальная терапия
 - 3) Постуральный (позиционный) дренаж
 - 4) Дыхательные упражнения, массаж грудной клетки, вибромассаж и др.
 - 5) Муколитические средства внутрь и в ингаляциях
 - 6) Профилактика респираторных инфекций
 - 7) Эндоскопические и трахеобронхильные санации

Консервативное лечение проводится:

- у больных с I-й, начальной стадией заболевания (как единственный метод);
- у больных с IIIб стадией (как единственный метод) в связи с невозможностью выполнения радикальной операции из-за распространенности процесса и необратимых изменений функции внутренних органов;
- у больных с диффузным характером бронхоэктазов (распространенное поражение) с вовлечением более 12 сегментов с обеих сторон;

- 
- у больных старше 45-50 лет, что при длительном течении заболевания соответствует фактически развитию необратимых изменений функции внутренних органов и распространенному поражению
 - у больных с функциональной декомпенсацией систем жизнеобеспечения: дыхательная недостаточность II-III степени, сердечно-сосудистая недостаточность IIБ-III степени, коронарная недостаточность (стенокардия покоя), почечная недостаточность, печеночная недостаточность;
 - у больных со IIа, IIб, IIIа стадиями в фазу обострения в качестве предоперационной подготовки.

Оперативное лечение.

Настойчивые показания к хирургическому лечению возникают при

наличии указаний в анамнезе и на момент госпитализации:

- рецидивирующего кровохарканья;
- легочного кровотечения;
- пневмоторакса;
- частых обострений заболевания и коротких ремиссиях (невозможность достигнуть стойкой ремиссии в течение 2-3 лет);
- цирроза легкого с гнойным процессом в резко расширенных бронхах.

Объем операции: сегментэктомия, лобэктомия, билобэктомия, пневмонэктомия.

При ограниченных двусторонних поражениях возможно последовательное (с интервалом в 3-4 месяца) выполнение двусторонних резекций легких.

Первым этапом выполняется операция на стороне наибольшего поражения.

Пороки развития легких

Пороком развития называется антенатально сформированная аномалия строения лёгких (включая нижние дыхательные пути), имеющая или могущая иметь клиническое значение.

Классификация пороков

1) Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных тканевых элементов

- агенезия легкого
- аплазия легкого
- гипоплазия легкого простая
- гипоплазия легкого кистозная
- трахеобронхоменалия
- Синдром Вильямса-Кемпбелла
- Врожденная доленая эмфизема
- Синдром Маклеода

2) Пороки, связанные с наличием избыточных дихэмбриогенетических формирований

- Добавочное легкое с обычным кровоснабжением
- Добавочное легкое с аномальным кровоснабжением
- Киста легкого
- Кисты легкого с аномальным кровоснабжением
- Гаматрома

3) Необычное расположение анатомических структур легкого, иногда имеющее клиническое значение.

- «Зеркальное» легкое
- Обратное расположение легких
- Трахеальный бронх

4) Локализованные нарушения строения трахеи и бронхов

- Стенозы
- Дивертикулы трахеи и бронхов
- Трахео- и бронхопищеводные свищи
- Сочетания перечисленных аномалий

5) Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких.

- Стенозы легочной артерии и ее ветвей
- Аневризмы легочной артерии и ее ветвей
- Варикозные расширения легочных вен
- Артериовенозные свищи
- Лимфангиэктазии и прочие аномалии лимфатической системы легких.

Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных тканевых элементов

Агенезией понимают отсутствие легкого вместе с главным бронхом.

Аплазия характеризуется отсутствием легкого при наличии рудиментарного главного бронха.

При гипоплазии (бывает простой и кистозной) имеется одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы. При простой гипоплазии имеется равномерное недоразвитие всего легкого, доли или сегментов с редукцией бронхиального дерева (5–10 генераций вместо 18–24 в норме). При кистозной гипоплазии недоразвитие легкого сопровождается кистозным перерождением респираторного отдела.

В большинстве случаев поражается левое легкое (77 %), нижние доли в два раза чаще, чем верхние.

Более чем в половине случаев недоразвитие легкого сочетается с другими пороками: диафрагмальной грыжей, дефектами позвоночника и ребер, пороками сердца и мочеполовой системы. Развитие гипоплазии легких имеет доказанную связь с агенезией почек или разрывом плодного пузыря.

Агенезия почек всегда сопровождается гипоплазией легких (синдром Поттера)

Лечение агенезии и аплазии легкого консервативное, возможна трансплантация данного органа. При кистозной гипоплазии легкого проводится хирургическое удаление пораженных сегментов, при небольшом поражении (1–2 сегмента) лечение консервативное.



Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)

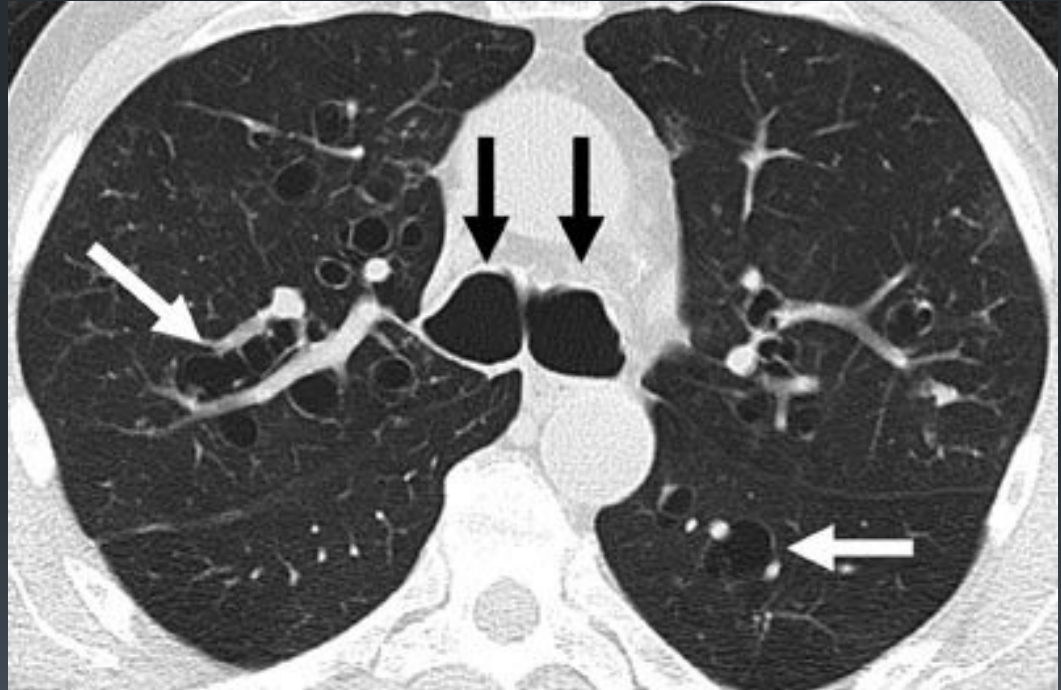
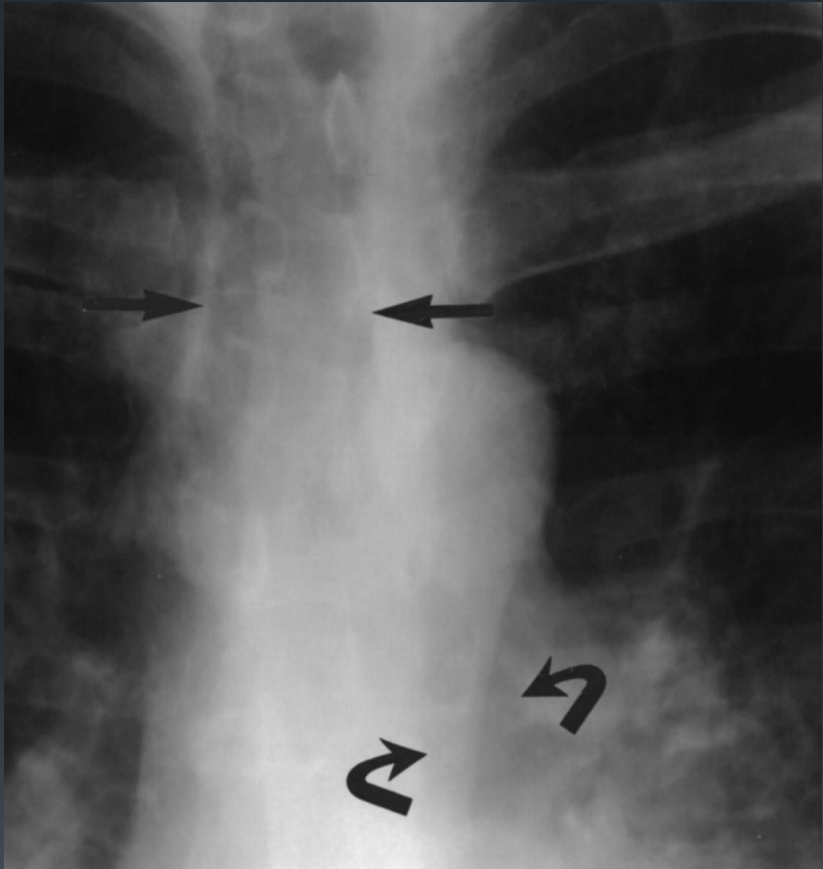
Врожденное расширение трахеи и главных бронхов, связанное с истончением хрящей и дефицитом эластических и мышечных волокон в мембранозной части трахеи. Возможно лишь расширение бронхов без изменения трахеи.

Аутосомно-рецессивный путь наследования порока.

Клиническая картина разнообразна: от бессимптомной до прогрессирующей на фоне присоединения инфекции.

Характерен грубый «вибрирующий» кашель с гнойной мокротой, шумное «мурлыкающее» дыхание. Первые признаки протекают в виде рецидивирующего крупа, обструктивного бронхита или пневмонии с затяжным течением. В дальнейшем могут формироваться бронхоэктазы и деформирующий бронхит.

Лечение при синдроме Мунье-Куна консервативное, направлено на борьбу с бронхопульмональной инфекцией. Хирургическое лечение в виде резекции пораженных участков легких часто приводит к прогрессированию заболевания.



Трахеобронхомаляция

Представляет собой повышенную подвижность стенок трахеи и/или бронхов, связанную с врожденной слабостью их хрящевого и соединительнотканного каркаса.

Может протекать в виде нескольких вариантов:

1) трахеомаляция, затрагивающая дистальный отдел трахеи;

2) бронхомаляция, затрагивающая только стенки крупных и/или пе-

риферических бронхов

3) сочетанная трахеобронхомаляция.

Клиника.

Трахеобронхомалацию у грудного ребенка следует заподозрить при

сохранении обструкции после окончания ОРИ (через 2 недели и более) в виде экспираторной одышки, втяжения уступчивых мест грудной клетки, рефрактерной к симпатомиметикам, которые часто усиливают обструкцию за счет дополнительного снижения тонуса бронхов. У больных сохраняется влажный кашель и аускультативные изменения в легких в виде свистящих и грубых сухих хрипов.

К 2–3 годам выраженность бронхообструктивного синдрома уменьшается или он исчезает, и функция легких восстанавливается, т. е. имеющийся потенциал роста хрящевого каркаса дыхательных путей у детей делает прогноз при данной патологии благоприятным.

При бронхоскопии: выявляется патологическая подвижность стенки трахеи и/или бронхов: при выдохе происходит сближение стенок, их просвет принимает щелевидную, серповидную или гантелевидную форму.

Рентгенологические изменения, как правило, отсутствуют.

Лечение.

Лечение врожденных форм патологии при отсутствии гипоксемии не проводится.

Хирургическое лечение заключается в использовании стентов для укрепления стенки трахеи и бронхов.

Patient 1



Синдром Вильямса–Кемпбелла

вариант бронхомалаксии, при котором имеет место полное отсутствие или недоразвитие хрящевых колец бронхов 3–8-го порядков.

Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, кроме того, хрящ сохраняется в местах бифуркации бронхов. Дефект обычно имеет распространенный двусторонний характер, но могут встречаться ограниченные варианты.

Клиника.

Основными клиническими проявлениями

синдрома являются дыхательные расстройства бронхообструктивного типа, кашель, вспышки воспалительного процесса в легких. Симптомы могут появиться сразу после рождения ребенка, но чаще в раннем детском возрасте после первой респираторной инфекции.

Развивается деформация грудной клетки, утолщение ногтевых фаланг пальцев («барабанные палочки») и происходит изменение формы ногтей в виде «часовых стекол».

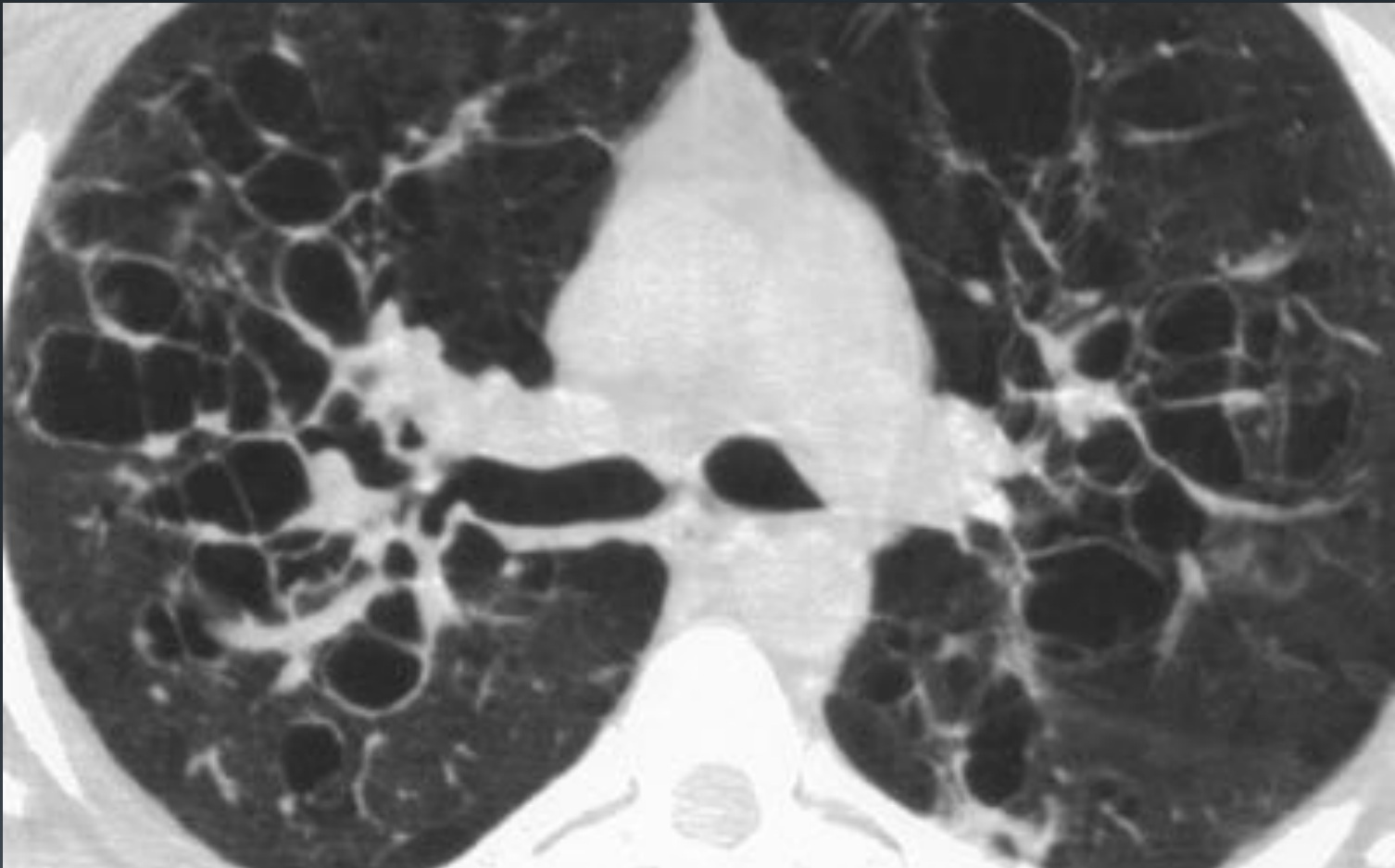
Прослушиваются сухие свистящие хрипы.

Перкуторный звук коробочный.

Нарастание дыхательной недостаточности приводит к формированию легочного сердца.

Рентгенологическая картина характеризуется вздутием легочной ткани, усилением и грубой деформацией легочного рисунка, часто выявляются кольцевидные или овальные просветления с уплотненными стенками (бронхоэктазы).

Лечение консервативное: борьба с гнойным эндобронхитом, профилактика легочного сердца. Попытки трансплантации легких не увенчались успехом из-за прогрессирующей бронхомаляции главных бронхов.



Бронхиолоэктатическая эмфизема

Редкий порок, в основе которого лежит недоразвитие хрящевого каркаса периферических бронхов с развитием бронхиолоэктазов и эмфиземы.

Клиника и диагностика. Диагностика порока очень сложна. Клинические проявления начинаются в возрасте 4–8 лет в виде постоянного влажного кашля, диффузных мелко- и среднепузырчатых хрипов, рецидивирующей обструкции с отсутствием эффекта от бронходилататоров. Прогрессирует дыхательная недостаточность, нередко формируется хроническое легочное сердце. На рентгенограммах видны эмфизематозные легкие и диффузное сетчатое усиление легочного рисунка. На КТ — распространенные изменения бронхов в виде эктазий и деформаций дистальных ветвей.

Лечение консервативное, но даже адекватная терапия не позволяет полностью предотвратить прогрессирование заболевания.

Синдром Маклеода

- Хроническая патология с прогрессирующей гипоплазией и снижением плотности одного легкого или его доли, редукцией артериол, облитерацией мелких бронхов и буллезным изменением альвеол.

Причина: неоднократно перенесенные в раннем детстве (в первые 8 лет жизни) бронхолегочные заболевания, рецидивирующие тяжелые бронхиты и пневмонии, осложняющиеся постинфекционным облитерирующим бронхиолитом.

Клиника.

Проявления неспецифичны, сходны с симптомами бронхита и БЭБ. Без видимых причин появляется экспираторная одышка, которая постепенно прогрессирует. Часто наблюдается устойчивый кашель с непостоянной скудной мокротой и диффузные боли в груди, заметна асимметрия грудной клетки. Выделение обильной мокроты гнойного характера указывает на вторичное инфицирование.

- При рентгенографии легких заметно выраженное одностороннее увеличение прозрачности («сверхпрозрачность») ткани легких и обедненный легочный рисунок с зонами, лишенными его целиком.
- Бронхографически в эмфизематозном легком определяются признаки сужения периферических бронхов, свидетельствующие о деформирующем бронхите.
- Сцинтиграфия легких выявляет отсутствие абсорбции радиоизотопа пораженным легким.

Лечение

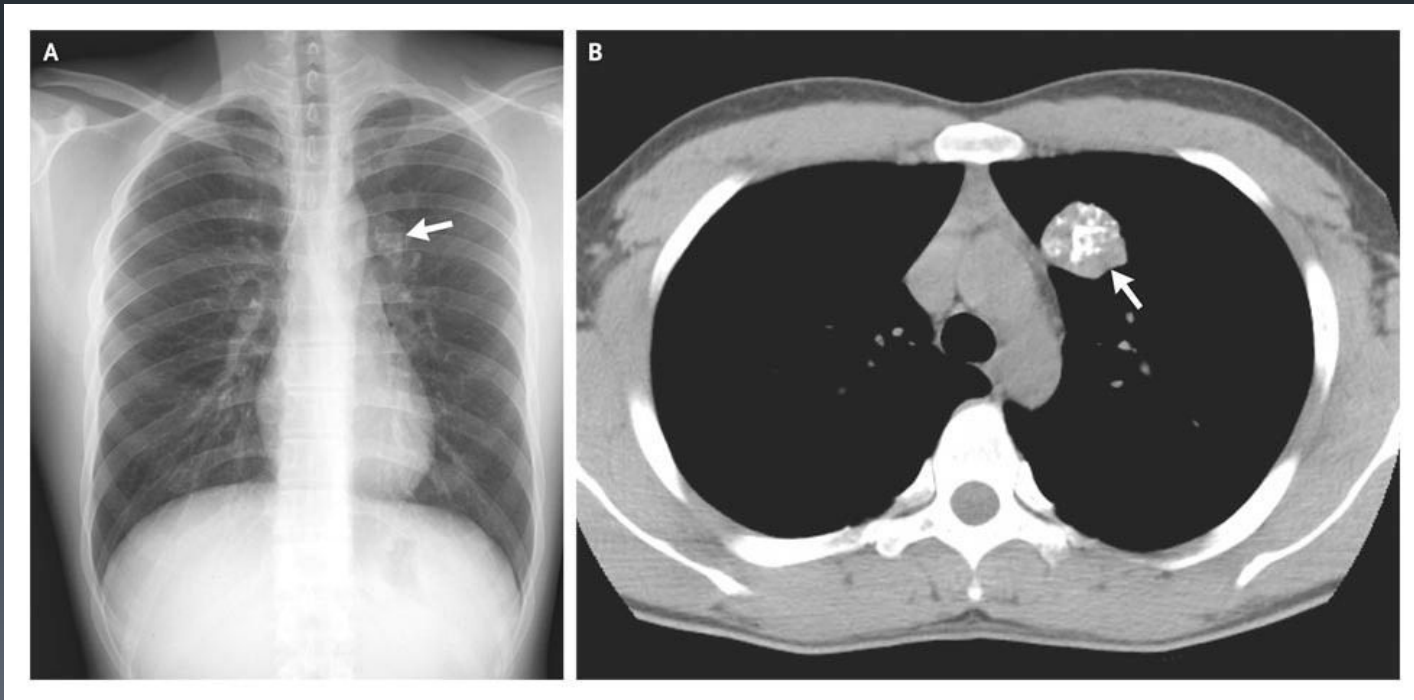
Для купирования дыхательной недостаточности и ассоциированных заболеваний показана госпитализация и симптоматическая терапия. При наслоении респираторных гнойно-воспалительных процессов используются антибиотики. Дополнительно проводятся кислородотерапия, ЛФК.

Оперативное вмешательство выполняется в случае резкого нарушения эмфизематозным легким газообменной функции здорового легкого или частых инфекционных осложнениях. Объем резекции сводится к лобэктомии или пневмонэктомии. Прогноз синдрома Маклеода определяется частотой бронхолегочных инфекций и уровнем развития дыхательной недостаточности, обычно считается неопределенным или неблагоприятным.



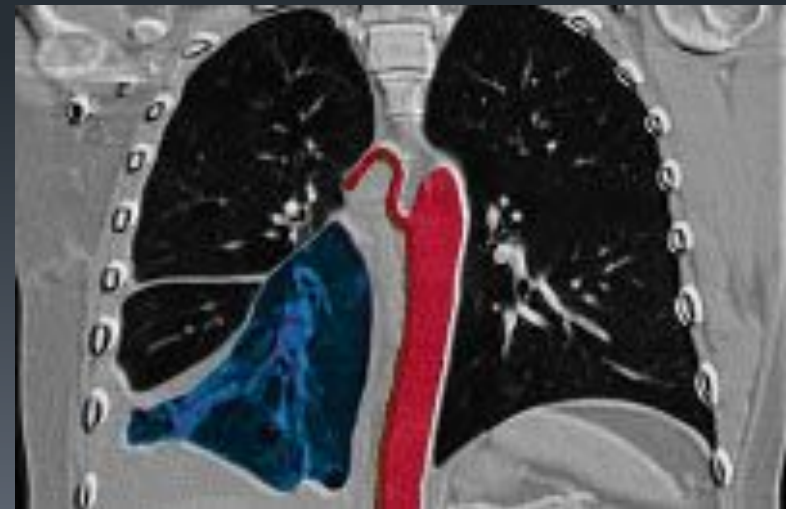
Пороки, связанные с наличием избыточных дихэмбриогенетических формирований

Гамартома легкого – врожденное доброкачественное новообразование легких, развивающееся из различных элементов эмбриональной ткани с преобладанием хрящевых, жировых, мышечных или фиброзных компонентов.



Добавочное легкое (или доля) с обычным типом кровоснабжения – дополнительная легочная ткань, имеющая собственную серозную оболочку; аэрируется за счет бронха, отходящего от трахеи; кровоснабжается ветвями легочных артерий и вен;

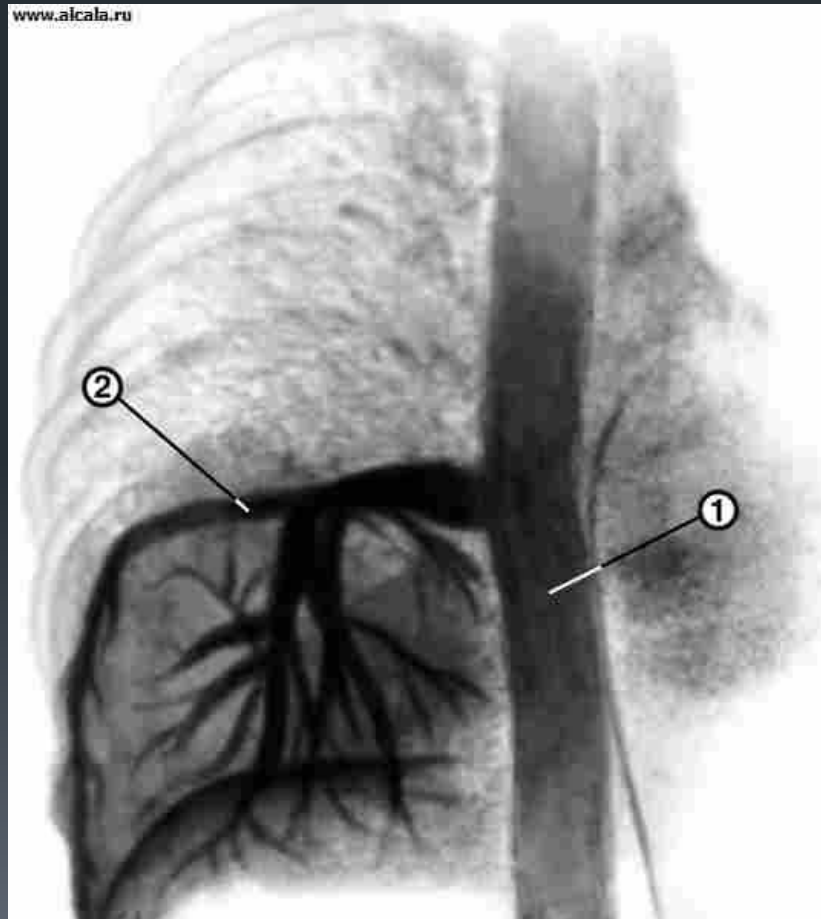
Добавочное легкое (или доля) с аномальным типом кровоснабжения – имеет атипичную локализацию (в плевральной или брюшной полости, в толще диафрагмы и т. д.) и получает кровоснабжение из сосудов большого круга кровообращения



Киста легкого – патологическая полость в паренхиме легкого, заполненная воздухом или жидкостным содержимым.



Секвестрация легких- порок развития, характеризующийся двумя основными признаками: отсутствием связи пораженного участка с бронхиальной системой легкого и кровоснабжением из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее ветвей



Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких

Варикозное расширение лёгочных вен

Изолированное расширение вен, по которым происходит отток крови от легких, относится к числу редких видов врожденной патологии.

Врожденные лимфангиэктазии легких – редкий, еще недостаточно изученный порок развития. Его наиболее, общими и характерными признаками являются внутри и субплевральные расширения, деформации лимфатических сосудов, своеобразный "лимфатический отек" паренхимы легкого, иногда – накопление лимфы в плевральной полости.

Артериовенозные аневризмы

Характеризуются наличием патологических коммуникаций между ветвями легочной артерии и вены, вследствие чего происходит сброс венозной крови из правого желудочка в артериальное русло с развитием гипоксемии.

Клинические проявления у детей не выражены, с возрастом появляются симптомы, связанные с хронической гипоксемией (одышка, цианоз, полицитемия, деформация пальцев и т. д.), может наблюдаться кровохарканье. При аускультации над аномальной зоной при задержке дыхания может выслушиваться сосудистый шум. Рентгенологическое исследование выявляет округлое затемнение, связанное с расширенными извитыми сосудами.

Лечебная тактика.

В случае множественных мелких сосудистых мальформаций проводится консервативная симптоматическая терапия.

При небольших одиночных артериовенозных аневризмах - чрескатетерная эндоваскулярная окклюзия артериовенозного соустья.

В остальных случаях, в зависимости от уровня поражения и калибра сообщающихся сосудов показаны резекционные вмешательства, объем которых может варьировать от атипичной и сегментарной резекции легкого до лобэктомии или пневмонэктомии.

