

ГБОУ ВПО ВГМА им. Н.Н.

Бурденко РОСЗДРАВА

Кафедра госпитальной и поликлинической  
педиатрии

Зав. кафедрой: проф., д.м.н. Т.Л.Настаушева

Преподаватель: асс. О.В.Гурович

# { ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

Выполнил: Оников М.М., группа П-607

**Международная классификация болезней МКБ-10** (Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра, принятой 43-й Всемирной Ассамблеей Здравоохранения):

XVII Врожденные аномалии развития, деформации и хромосомные аномалии (Q00-Q99)

Врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания(Q30-Q34)

Q32. Врожденные аномалии (пороки развития) трахеи и бронхов

Исключено: врожденный бронхоэктаз (Q33.4).

Q32.0 Врожденная трахеомалация.

Q32.1 Другие пороки развития трахеи.

Q32.2 Врожденная бронхомалация.

Q32.3 Врожденный стеноз бронхов.

Q32.4 Другие врожденные аномалии бронхов.

Q33 Врожденные аномалии (пороки развития) легкого.

Q33.0 Врожденная киста легкого.

Исключено: кистозная болезнь легкого, приобретенная или неуточненная.

Q33.1 Добавочная доля легкого.

Q33.2 Секвестрация легкого.

Q33.3 Агенезия легкого.

Q33.4 Врожденный бронхоэктаз.

Q33.5 Эктопия ткани в легком.

Q33.6 Гипоплазия и дисплазия легкого.

Исключено: легочная гипоплазия, связанная с недоношенностью (P28.0).

Q33.7 Другие врожденные аномалии легкого.

Q33.8 Врожденная аномалия легкого неуточненная.

Q34 Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания.

# Врожденные стенозы трахеи и крупных бронхов

Органические

функциональные

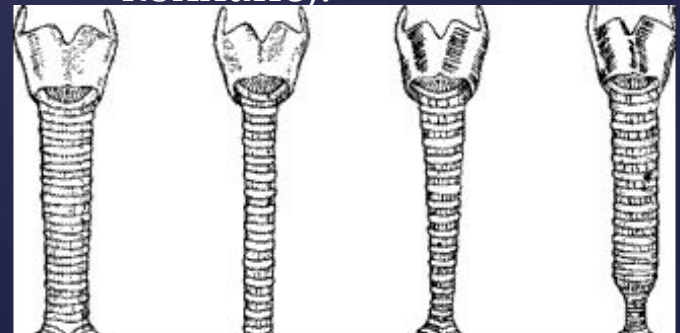
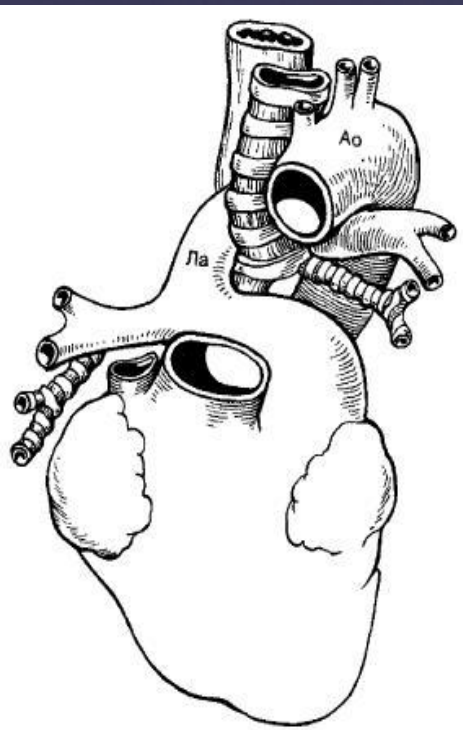
## Первичные:

Причина-аномалия развития стенки трахеи или бронха

## Вторичные

Причины: 1) двойная дуга аорты, при которой одна из аномальных ветвей дуги аорты располагается позади трахеи и пищевода, в результате чего оба трубчатых органа оказываются сдавленными в узком пространстве между двумя крупными артериальными сосудами; 2) опухоль средостения.

связаны с врожденной слабостью и патологической растяжимостью мембранозной стенки трахеи, в результате чего при вдохе, а особенно при кашле или крике ребенка,, происходит пролабирование мембранозной стенки внутрь с частичным или полным перекрытием просвета (экспираторный коллапс).



Сужение трахеи и бронхов в ряде случаев выявляется на томограммах, при КТ или трахеографии, но основным диагностическим исследованием является бронхоскопия

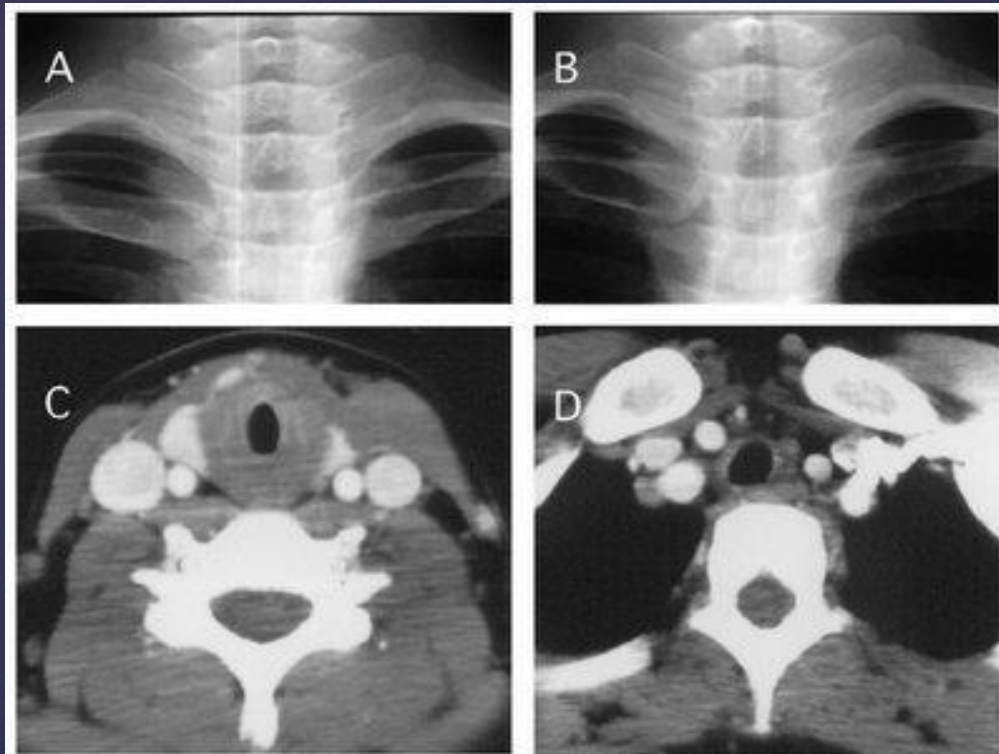
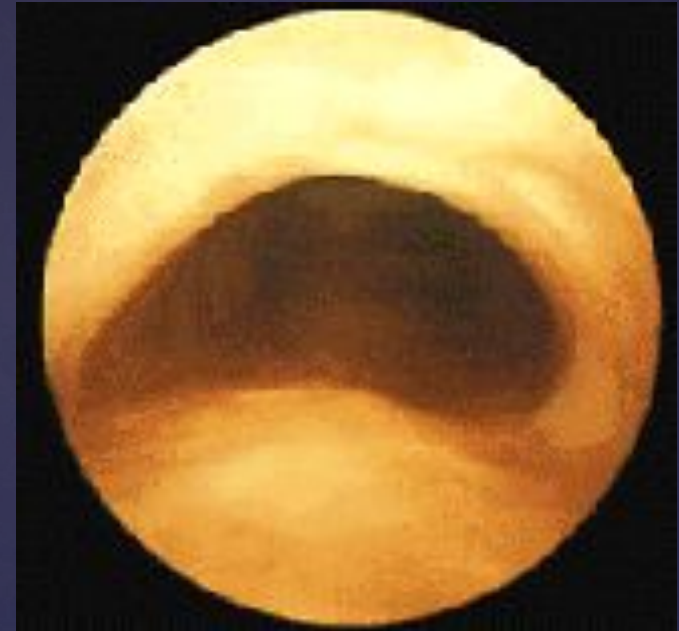


Figure 1. Chest radiographs nine months before (A) and on admission (B) showing narrowing of the upper trachea. Chest CT on admission showing a thickening of the tracheal wall at the level of the cricoid cartilage (C) and the upper lobe (D).

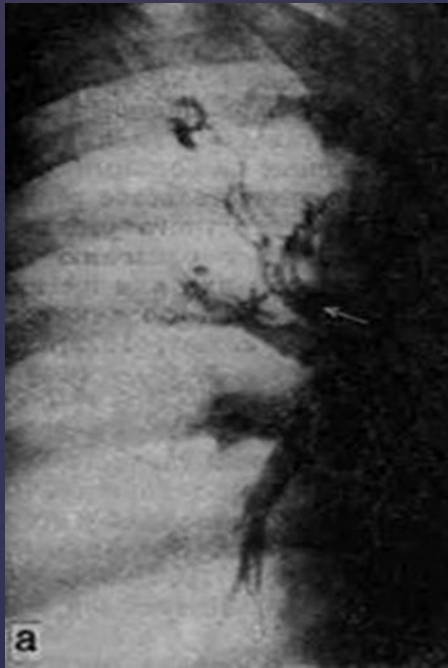


Лечение хирургическое. При сдавлении трахеи извне проводят операцию на сосудах, при ригидных стенозах осуществляют пластику трахеи. Прогноз органических стенозов трахеи и бронхов серьезен.

## ТРАХЕАЛЬНЫЙ БРОНХ-

аномальный бронх,отходящий от трахеи или главного бронха выше верхнедолевого бронха,носит название трахеального. Впервые порок был описан Chiari в 1889 году. Частота обнаружения колеблется от 0,1 до 0,44%.

Трахеальный бронх обычно наблюдается справа и лишь в единичных случаях отмечено левостороннее его расположение(Doesel,1968).



Правосторонняя  
бронхограмма  
(трахеальный бронх  
указан стрелкой)

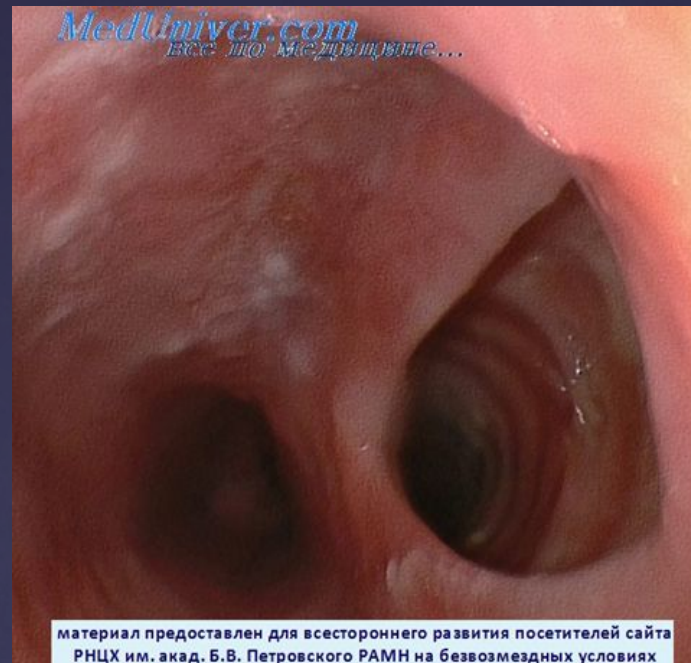
Диагноз устанавливается во время бронхоскопии, осуществляемой по различным показаниям, и в дальнейшем уточняется путем селективной бронхографии. Лечение. При безуспешной консервативной терапии хронического нагноительного процесса в участке легкого, аэрируемом трахеальным бронхом,показана операция. Объем резекции определяется распространенностью необратимых изменений.

## ТРАХЕО-ПИЩЕВОДНЫЙ СВИЩ.

Обычно сочетаются с атрезией пищевода.

Клиническая картина широкого свища характеризуется следующей триадой симптомов:

- 1. приступы кашля при приеме жидкости и пищи;
- 2. расширение желудка после кашля;
- 3. поражение легких (бронхит, бронхоэктазии и др.).



При широких и коротких свищах симптомы заболевания проявляются сразу после первого кормления. Развивающаяся пневмония вследствие аспирации жидкости и пищи ведет к гибели ребенка. При узких свищевых ходах болезнь протекает или бессимптомно, или под маской хронической пневмонии и респираторных заболеваний (В. И. Гераськин, 1971; Schlosser и соавт., 1969). Carles (1972) собрал в литературе 61 случай врожденных трахео- и бронхо-пищеводных свищей у взрослых.

Диагностика трахео- и бронхо-пищеводных свищей основана на клинических данных и результатах рентгенологических и эндоскопических исследований (эзофаго- и бронхоскопии, эзофаго- и трахеобронхография).

Лечение трахео-пищеводных свищей оперативное. Оно заключается в устранении соустья между пищеводом и трахео-бронхиальным деревом, а при обнаружении вторичных изменений в бронхиальном дереве — резекции пораженного участка легкого.

## ДИВЕРТИКУЛЫ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

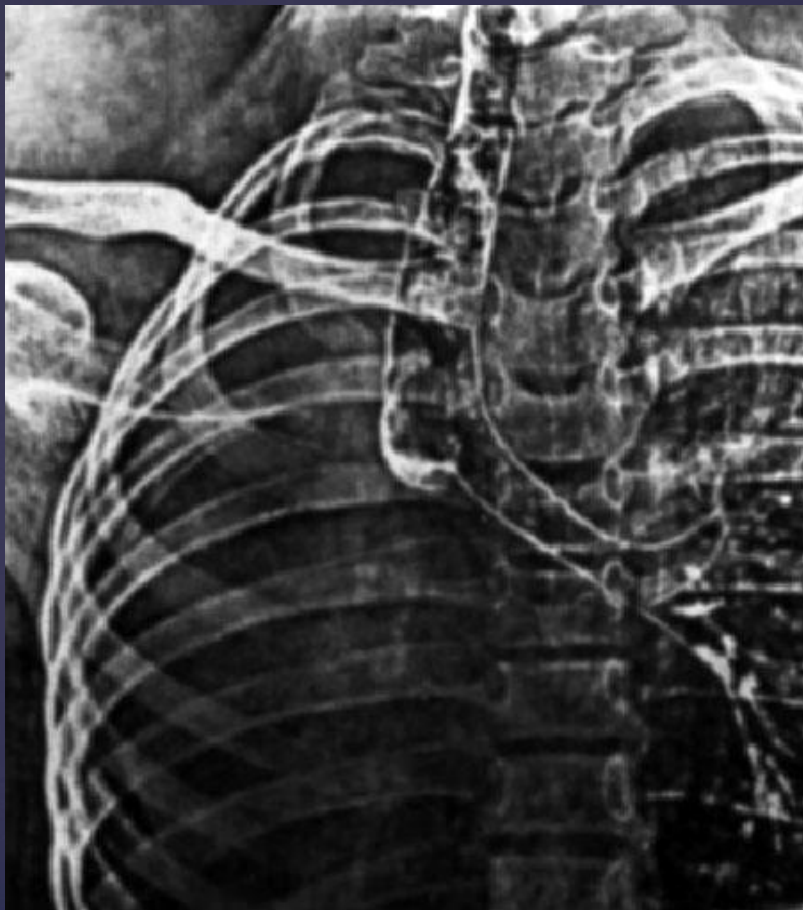
Дивертикулы трахеи и крупных бронхов образуются при врожденной слабости или недоразвитии ограниченных участков эластического каркаса и мышц или же представляют собой недоразвитые добавочные сердечные бронхи. Дивертикулы располагаются как между хрящами, так и в мембранозном отделе, широко сообщаясь с трахеей и бронхами.

Клиника: Порок обычно выявляется случайно при бронхологическом обследовании больных с тем или иным заболеванием легких. В дивертикулах с узким просветом иногда застаивается секрет и развивается хроническое нагноение. В этих случаях больные жалуются на кашель со скудной мокротой, иногда наблюдается кровохарканье.

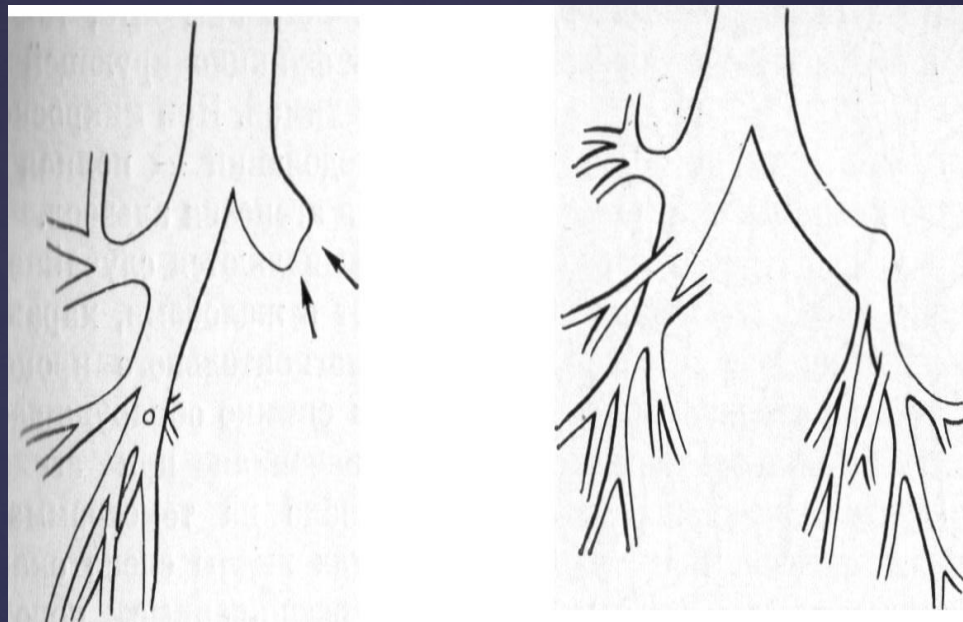




# АГЕНЕЗИЯ И АПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ



Агенезия легкого представляет собой редко встречающуюся аномалию развития, при которой весь орган, в том числе и соответствующий главный бронх, полностью отсутствует



Аплазии легкого - в эмбриональном периоде формируется лишь слепо заканчивающийся главный бронх, тогда как его разветвления и легочная паренхима не развиваются

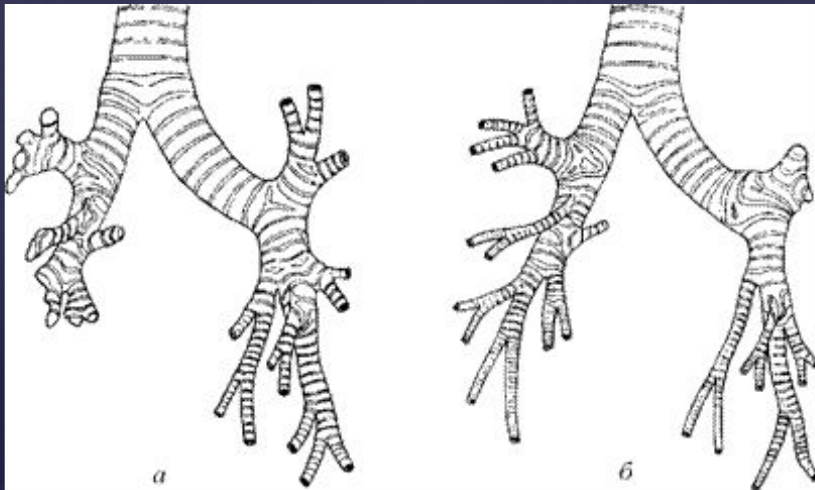
	Агенезия и аплазия всего легкого	Агенезия и аплазия доли легкого
Жалобы	снижение толерантности к нагрузкам, одышка при быстрой ходьбе и беге, периодический кашель со скудной мокротой, связанный со скоплением бронхиального секрета в культе главного бронха при аплазии легкого и развитием в ней хронического воспалительного процесса.	(кашель с выделением слизисто-гнойной мокроты, особенно по утрам, усиливающийся в определенном положении)
Осмотр	Отставание в физическом развитии; деформация грудной клетки: на стороне порока грудная клетка сужена, уплощена. Западение ее особенно выражено у больных с агенезией легкого. Во многих случаях наблюдается утолщение ногтевых фаланг пальцев («барабанные палочки»).	
Физикальные данные	<p>При перкуссии отсутствует притупление в области обычного расположения сердца и выявляется резкое смещение последнего латерально, в подмышечную область, где определяется верхушечный толчок. Перкуторный звук над областью порока укорочен, дыхательные шумы отсутствуют или резко ослаблены. Органы средостения смещены в сторону поражения.</p> <p>Аускультативно в большинстве случаев везикулярное дыхание на поверхности грудной клетки соответственно отсутствующему легкому, что может быть причиной ошибки при физикальной диагностике. Это объясняется увеличением объема имеющегося легкого и пролабированием его на противоположную сторону. Тоны сердца при правосторонней локализации порока выслушиваются справа от грудины, при левосторонней - слева латерально и дорсально.</p>	

<p>Обзорная Рентгенография</p>	<p>резкое смещение средостения в сторону аномалии</p>	<p>патология может не определяться. Иногда средостение умеренно смещается в сторону отсутствующей доли (долей).</p>
<p>Бронхография</p>	<p>Слепо заканчивающийся главный бронх (при аплазии) или его отсутствие (при агенезии)</p>	<p>слепо заканчивающийся бронх (бронхи) отсутствующей доли</p>
<p>Бронхоскопия</p>	<p>смещение трахеи в сторону агенезии, а также полное отсутствие или слепое окончание одного из главных бронхов.</p>	<p>слепо заканчивающийся бронх (бронхи) отсутствующей доли</p>

# ГИПОПАЗИЯ ЛЕГКОГО

## ПРОСТАЯ

редко встречающаяся врожденная аномалия, в основе которой лежит относительно равномерное недоразвитие органа с отчетливой редукцией бронхиального дерева (до 10-14 генераций вместо 18-24 в норме) в отсутствие выраженных кистоподобных расширений бронхов



## КИСТОЗНАЯ

порок развития, при котором терминальные отделы бронхиального дерева на уровне субсегментарных бронхов или бронхиол представляют собой расширение кистообразной формы различ-



	Простая гипоплазия	Кистозная гипоплазия
Жалобы	<p>кашель с мокротой, периодическое повышение температуры до субфебрильных цифр, недомогание, умеренную одышку при физических нагрузках, иногда кровохарканье. Жалобы отсутствуют примерно у четверти больных. Начало клинических проявлений связывают с респираторной инфекцией или пневмонией</p>	<p>Один из основных и постоянных симптомов инфицированного поликистоза легких - влажный кашель. Мокрота, как правило, гнойная, отходит в значительном количестве. Иногда наблюдается кровохарканье. Количество мокроты увеличивается в периоды обострений, когда отмечаются также общее недомогание и температурная реакция, обычно субфебрильная.</p>
Осмотр и физикальные данные	<p>Отмечается уменьшение объема соответствующей половины грудной клетки, отставание ее при дыхании. Физикальные данные. Симптоматика скудна. Иногда перкуторно удается обнаружить смещение сердечной тупости в сторону поражения. Аускультативно - ослабление дыхания и различного характера хрипы в зоне недоразвитого легкого.</p>	<p>При гипоплазии всего легкого, развивающейся чаще слева, обнаруживаются уменьшение соответствующей половины грудной клетки и отставание ее при дыхательных экскурсиях. В области кистозных изменений иногда отмечается притупление перкуторного звука. При наличии крупных полостей дыхание имеет амфорический характер. Прослушивается множество звучных разнокалиберных влажных хрипов, («барабанную дробь»). При обострении воспалительного процесса определяется оральная крепитация. Хрипы различного калибра, как влажные, так и сухие, главным образом в периоды обострений</p>


Обзорная  
рентгеногр  
афия

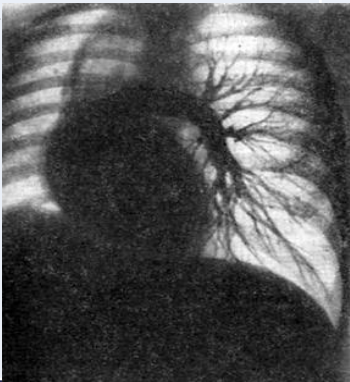
уменьшение соответствующего легочного поля, смещение органов средостения в сторону поражения, высокое стояние купола диафрагмы.



1) Ячеистый легочный рисунок-отражение множественных тонкостенных воздушных полостей  
2) отражающие уменьшение органа или его части в объеме; 3) указывающие на наличие хронического воспалительного процесса в нижерасположенных участках бронхиального дерева (пневмосклероз, воспалительная инфильтрация в окружности кист, плевральные сращения, перибронхиальные и периваскулярные изменения)

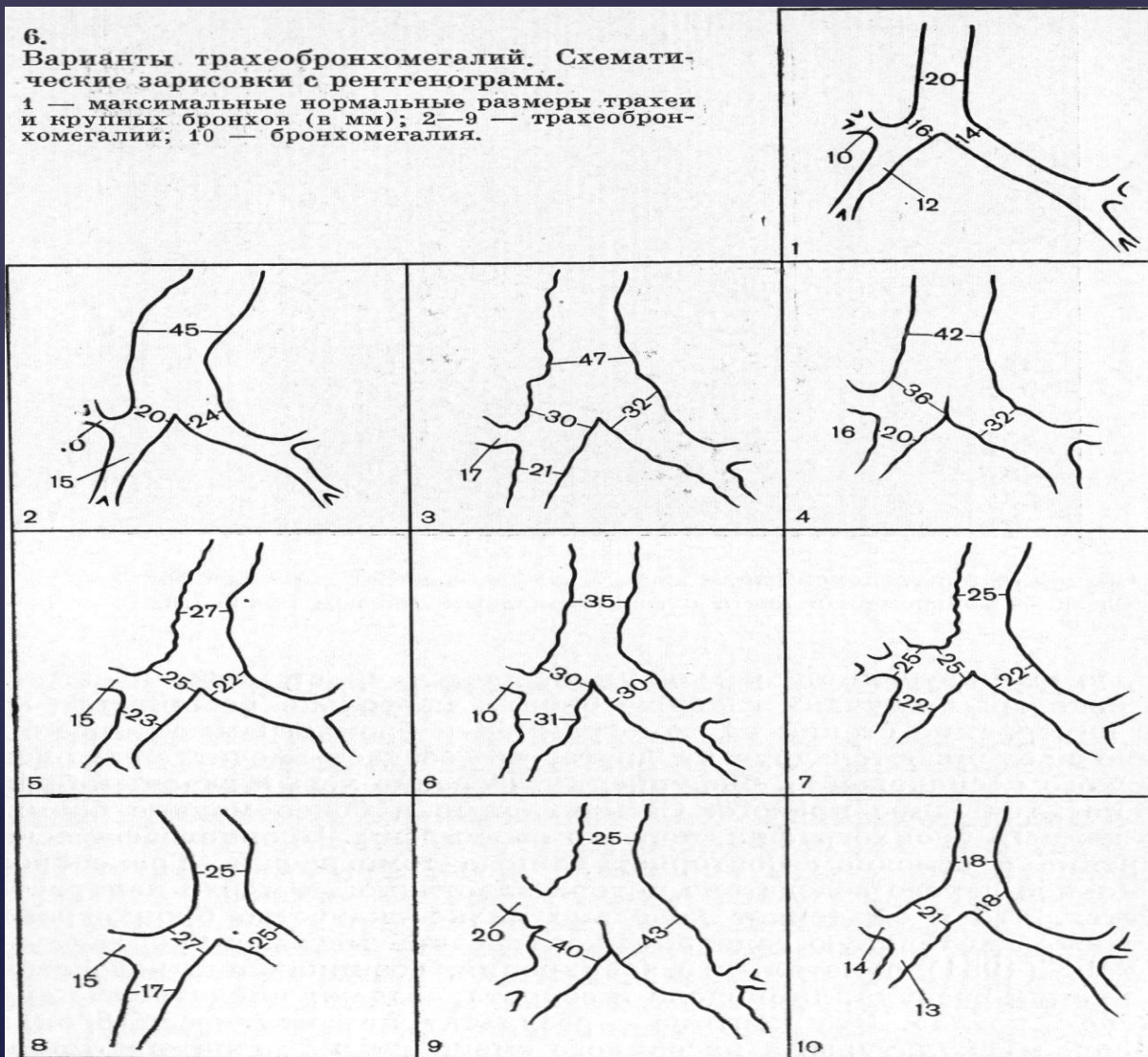


Бронхоскопия	нормальная или слегка воспаленная слизистая оболочка бронхов, слизистый или слизисто-гнойный секрет в них. Трахея смещена в сторону поражения, просветы главного, долевых и сегментарных бронхов в большинстве случаев сужены, устья последних часто расположены аномально.	повышенная дыхательная подвижность мембранозной части бронхов, выраженный экспираторный коллапс, а также признаки катарального, реже гнойного, эндобронхита, наиболее значительные в зоне пораженной части легкого.
Бронхография	уменьшение числа бронхиальных разветвлений, истончение ветвей, их деформация, иногда цилиндрические бронхоэктазии.	<p>Крупные бронхи в зоне определенного по обзорным рентгенограммам ячеистого легочного рисунка вплоть до субсегментарных ветвей в большинстве случаев имеют нормальный вид, но обычно несколько сближены. Дистальнее их в зоне поражения выявляются множественные, наслаивающиеся одна на другую тонкостенные полости различного диаметра, частично или целиком заполненные контрастным веществом.</p> 
Ангиопульмонография	равномерно суженные сосуды недоразвитого легкого, резко смещенный в большую сторону ствол легочной артерии, а также сосуды второго легкого, перемещенные в сторону поражения в результате наличия легочной грыжи.	истончение ветвей легочной артерии



Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна, мегатрахея, трахеоцеле) представляет собой резко выраженное врожденное расширение трахеи и крупных бронхов.

### Путь наследования-рецессивный



трахеобронхомегалия



Нарушение дренажно-очистительной функции бронхов



Гнойный трахеобронхит



- **Жалобы:** постоянный мучительный кашель, который отличается своеобразным тембром, напоминающим блеяние козы, (вследствие патологической податливости стенок трахеи, их смыканием и вибрацией при кашлевых усилиях). Обычно кашель сопровождается выделением обильной силизисто-гнойной или гнойной мокроты. Иногда возникает незначительное кровохарканье. У многих больных имеют место прогрессирующая одышка при физической нагрузке, боли в груди при глубоком вдохе.
- **Физикальное обследование:** хрипы, преимущественно в нижних отделах легких, иногда характерный вибрирующий звук в области трахеи при форсированном выдохе.

- **Рентгенодиагностика:**

На рентгенограммах - просветление резко расширенной трахеи, просвет которой нередко превышает поперечник позвоночного столба, во фронтальной плоскости величина просветления значительно больше, чем в сагиттальной. На томограммах в задней проекции хорошо видны резко расширенные во фронтальной плоскости трахея, главные, иногда долевые, бронхи, имеющие фестончатые волнистые края.

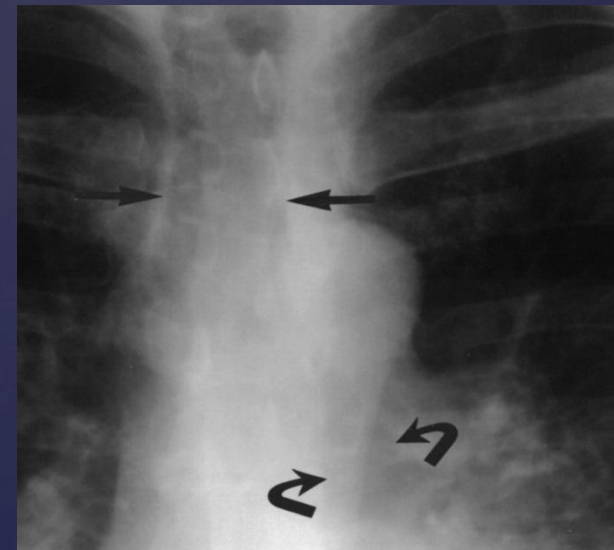


Рис. 1. Трахеобронхомегалия (Синдром Мунье-Куна). Обзорная (передне-задняя) рентгенограмма показывает увеличенную трахею (прямые стрелки) и увеличенные бронхи (изогнутые стрелки)

- **Бронхоскопия:** необычно широкий просвет трахеи и крупных бронхов, атрофия их слизистой оболочки, бухтообразные западения между хрящами, создающие картину выраженной ребристости. Гипотоническая дискинезия резко растянутой и истонченной мембранозной стенки трахеи и полное или почти полное спадение просвета последней в переднезаднем направлении во время кашля. В сегментарных бронхах преимущественно нижних отделов легких выявляется картина гнойного эндобронхита.. Просвет трахеи может быть расширен вдвое. Изменения могут распространяться вплоть до сегментарных бронхов. Контуры стенок трахеи вначале имеют вид «зубцов пилы», часто возникает дивертикул

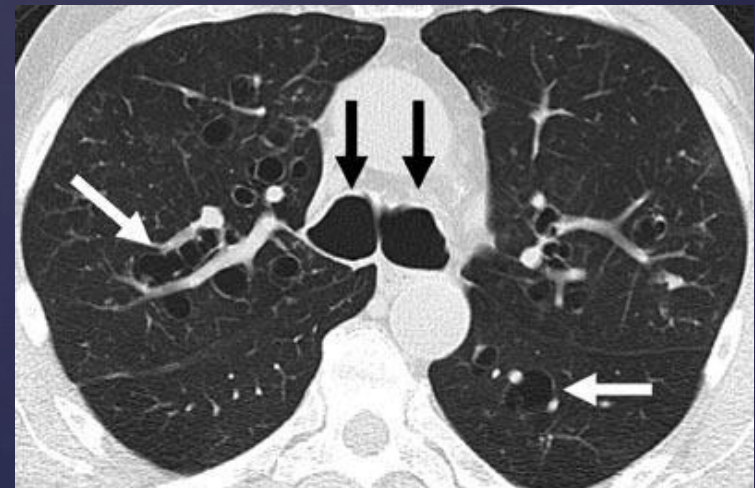
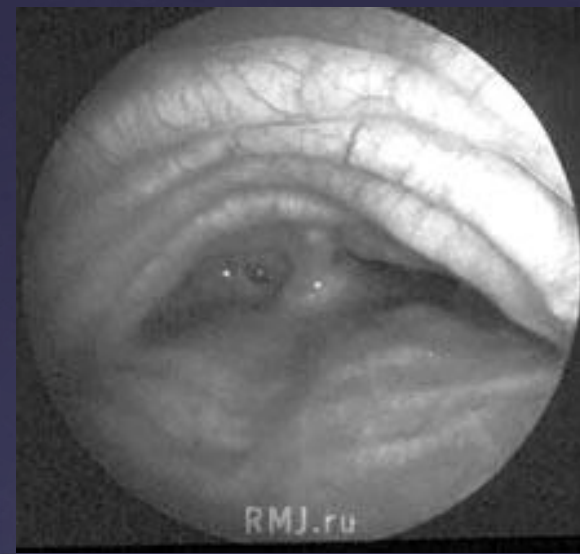


Рис. 2. Трахеобронхомегалия. На компьютерной томографии выявляются расширения бронхов и бронхоэктазы в легких

## Врожденная лобарная

## эмфизема

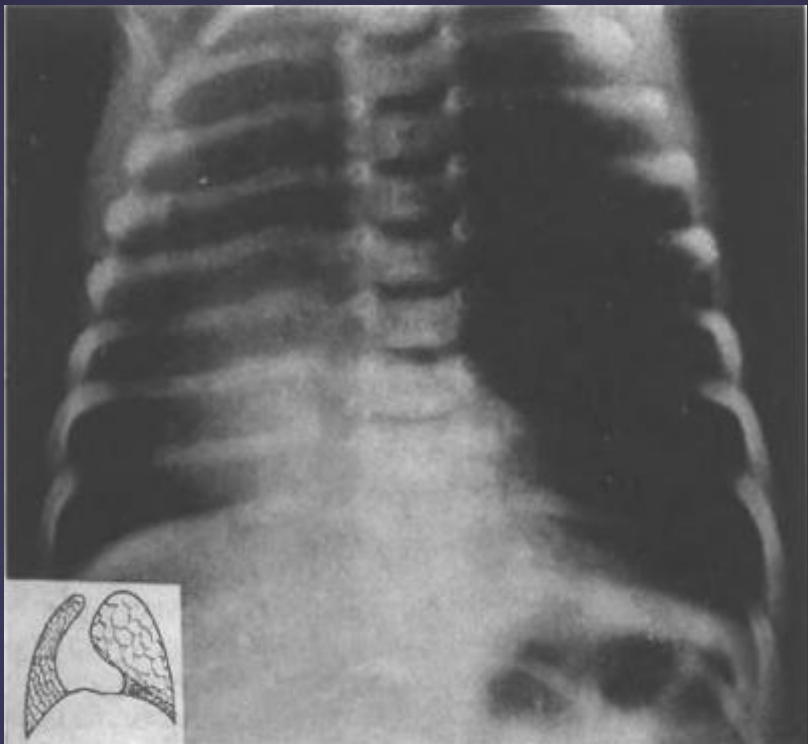
порок развития, характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте. Врожденная долевая эмфизема встречается примерно у одного ребенка на 1000000 родившихся.

Полагают, что в основе лобарной эмфиземы лежит врожденный дефект хрящей бронха пораженной доли легкого.

Изменения заключаются в отсутствии внутридольковых бронхов, терминальных респираторных бронхиол и альвеол.

Основным клиническим проявлением заболевания является дыхательная недостаточность. Тяжесть ее зависит от степени гиперинфляции пораженной доли.

Диагноз подтверждается данными обзорной



Врожденная локализованная эмфизема верхней доли левого легкого у ребенка 1 мес. Легочный рисунок в верхней доле левого легкого прослеживается плохо, органы средостения смещены вправо, купол диафрагмы уплощен.



Ангиопульмонограмма того же больного. В области пораженной доли легкого сосудистый рисунок почти не определяется

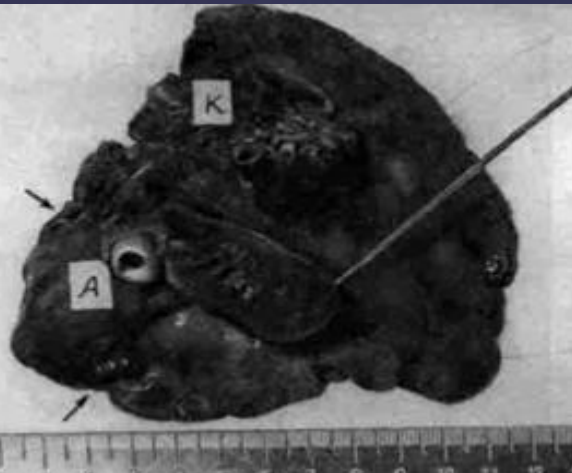
Лечение хирургическое-удаление пораженной доли, при обострении процесса используют бронходилататоры, ИВЛ.

# СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКИХ



## Внутридолевая

Аномально развитая бронхо-легочная ткань (обычно киста или группа кист) расположена внутри доли, первично не сообщается с её бронхами и снабжается кровью из артерий, отходящих непосредственно из аорты (рис.). Наиболее часто внутридолевая секвестрация локализуется в зоне базальных сегментов правого легкого



А-сосуд от аорты к нижней доле; К-кисты в участке внутридолевой секвестрации



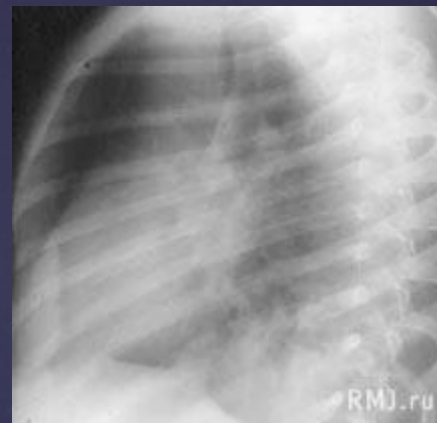
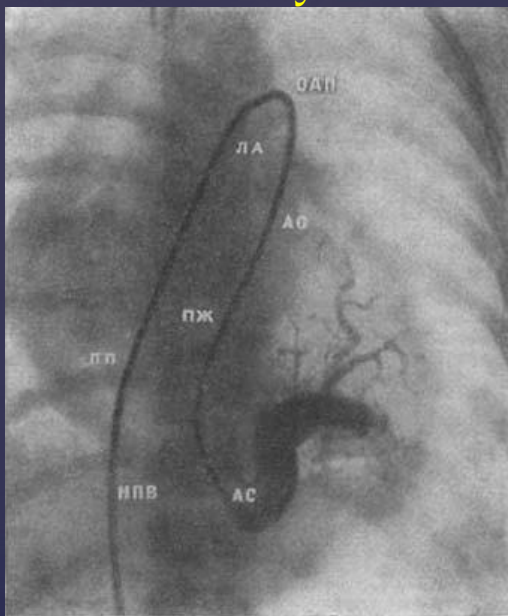
## Внедолевая

Абберантный участок легочной ткани не сообщается с бронхиальным деревом и легочными сосудами. Этот участок расположен вне нормально развитого легкого (в плевральной полости, в толще диафрагмы, в брюшной полости, на шее и т.д.), и снабжается кровью только артериями большого круга кровообращения.

На компьютерной томографии секвестрированное легкое выделено синим цветом



- Клинические проявления внутридолевой секвестрации определяются присоединившимся вторичным нагноительным процессом.
- Внедолевая секвестрация почти никогда не дает осложнений, не проявляет себя клинически и чаще всего является случайной находкой при флюорографических исследованиях, при торакотомии или на аутопсии.
- Диагноз подтверждается на основании данных:
  1. Обзорной рентгенографии грудной клетки
  2. Ангиопульмонографии:



Секвестрация легкого. Виден кистозно измененный участок в области S10 нижней доли левого легкого

### 3. Компьютерной томографии:



Вне- и внутридолевая секвестрация легкого с аномальным сосудом, отходящим от брюшного отдела аорты, в сочетании с открытым артериальным протоком (больной В., 7 лет).

**Лечение хирургическое**

**Гамартома** легкого представляет собой дизэмбриональное опухолевидное образование, состоящее из элементов бронхиальной стенки и легочной паренхимы.

Гамартома располагается в толще легочной паренхимы, ближе к висцеральной плевре, и не оказывает какого-либо влияния на функцию легких. Редко локализуется на внутренней поверхности бронхов и может вызывать локальное нарушение бронхиальной проходимости (привести к гиповентиляции и ателектазу с последующим развитием обтурационной пневмонии и клиническими проявлениями рецидивирующего инфекционного процесса дистальнее места обтурации).

**Клинические проявления.** В основном гамартумы протекают бессимптомно и лишь случайно обнаруживаются в виде небольшой округлой тени на выполненных по иному поводу рентгенограммах (флюорограммах) легкого.

**Дифференциальная диагностика** гамартом обычно проводится с периферическими новообразованиями и туберкулемами, а при эндобронхиальных гамартомах – и с центральной опухолью легкого.

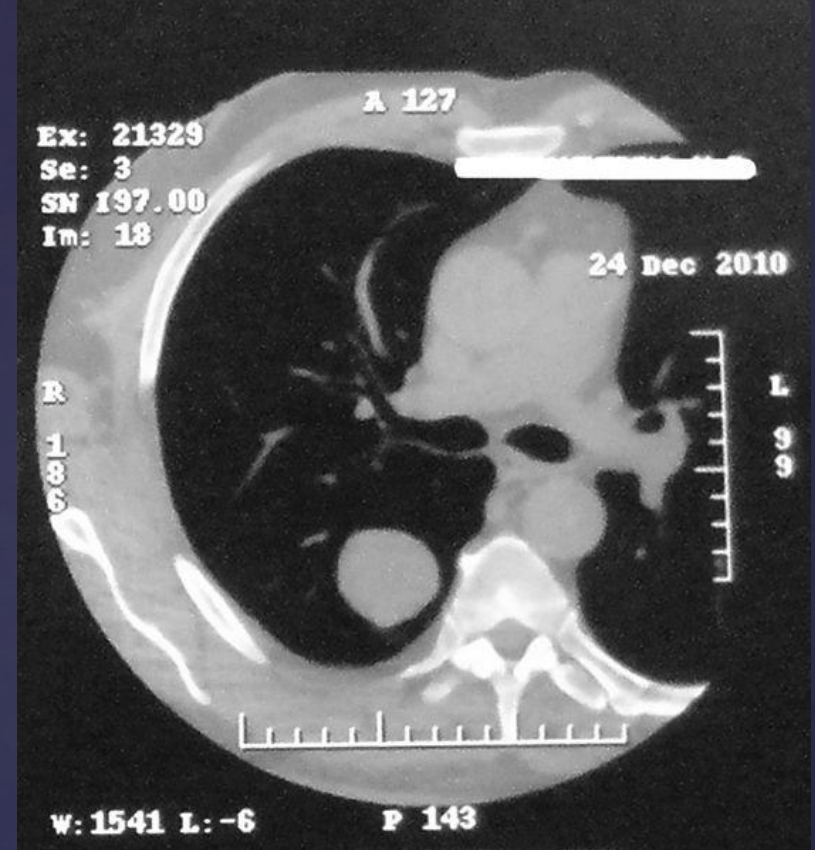




## Диагностика: рентгенография и КТ грудной клетки, фибробронхоскопия



Рентгенологическая картина гамартомы верхней доли (второго сегмента) правого лёгкого больших размеров



КТ-изображение гамартомы верхней доли (второго сегмента) правого лёгкого больших размеров

**Лечение.** Не имеющие тенденции к росту периферические гамартомы не требуют хирургического или какого-либо иного лечения. В тех случаях, когда периферическая тень является подозрительной на периферический рак или туберкулезу, показана операция. При торакотомии гамартома легко вылущивается из легочной ткани. При эндобронхиальных гамартомах показана деструкция через бронхоскоп с использованием высокоэнергетических лазеров.

## АГЕНЕЗИЯ ИЛИ ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГОЧНЫХ АРТЕРИЙ

- Клинически проявляется дыхательными нарушениями, которые могут быть и незначительными вначале, но в дальнейшем вследствие развития легочной гипертензии и сопутствующей кардиопатии, могут привести к смерти.
- Диагноз основывается на данных рентгенографии грудной клетки (смещение средостения в сторону малого по размерам неперфузируемого легкого, медиастинальная грыжа в здоровом легком, сверхпрозрачное легкое на стороне поражения), ангиопульмонографии.
- Показания к операции определяют на основании клинических и ангиографических данных.



## Использованные источники:

Шабалов Н.П. Детские болезни: учебник для вузов. 7-е изд. В двух томах. Т.1 – СПб.: Питер,2012 – 928с.: илл.

Избранные лекции по педиатрии. Под ред. А.А. Баранова,Р.Р.Шиляева, Б.С.Каганова. – М.: Издательский дом «Династия»,2005. – 640 с.

Руководство по пульмонологии.Под ред. Проф. Н.В. Путова и проф. Г. Б.Федосеева. Л., «Медицина»,1978, 504 с.

Справочник пульмонолога / В.В. Косарев, С.А. Бабанов. – Ростов н/Д: Феникс, 2011. – 445, [1] с.

Вагнер Р. И. Гамартома лёгочной ткани // Опухоли лёгких. — СПб.: ИПФ «Ника», 2008. — С. 17—18. — 164 с.

Хирургические болезни у детей: Учебник/Ю.Ф. Исаков, Э.А. Степанов, В.А. Михельсон и др.; Под ред. Ю.Ф.Исакова. – М.: Медицина,1993. – 576с.: илл.

<http://pulmonolog.com/>

<http://www.radiomed.ru/publications/ogk-anomalii-i-poroki-razvitiya>