

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

На практике при вскрытии у 30 % экзетированных новорожденных обнаруживается аномалии развития органов дыхания.

Но не все аномалии развития органов дыхания диагностируются в постнатальном периоде.

Некоторые из них могут проявить себя, и после сорока лет. Связанно это с тем, что очень долго болезнь может не проявлять себя клинически.

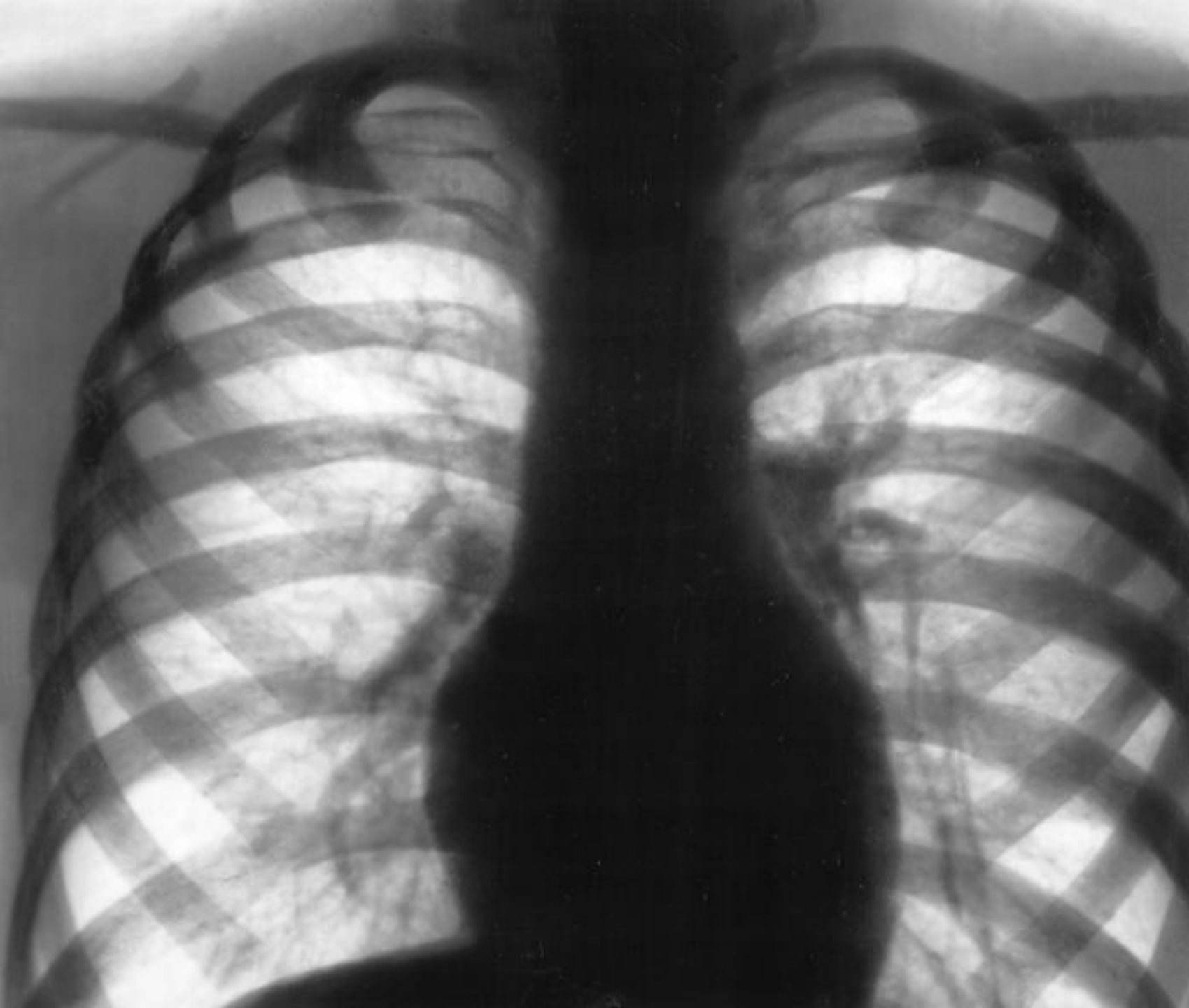
Аномалии развития органов дыхания могут быть первичными, это при наследственных изменениях. Вторичные, это врожденные аномалии, возникающие внутриутробно если во время закладки и дифференциации органов дыхания отмечается воздействие на плод тератогенных или каких либо неблагоприятных факторов.

СИДРОМ ГЕМОСИДЕРОЗА ЛЕГКИХ

Наследуется по аутосомно-рецессивному типу и не сцепленное с полом. Болезнь обусловлена отложением в макрофагах альвеол (выполняют защитную функцию. Обеззараживание и выведение пылевых частиц) легких гемосидерина (пигмент при распаде гемоглобина). Клиническая картина проявляется впервые в возрасте от 2 лет до 5 лет. Дети начинают жаловаться на резкую слабость. В покое наблюдается одышка, учащенное сердцебиение, желтушность слизистых оболочек и склер. Кашель с прожилками крови в мокроте.

ЭМФИЗЕМА БРОНХИОЛОЭКТАТИЧЕСКАЯ -

Наблюдается редукция мышечных и эластических волокон стенок мелких бронхов и бронхиол, расширение респираторных бронхиол и альвеолярных ходов. Растяжение и атрофия альвеолярных перегородок приводят к формированию центрилобулярных эмфизематозных пузырей.





Альвеолы пораженные эмфиземой



Нормальные альвеолы







ОТСУТСТВИЕ ЛЕГКОГО ИЛИ ЕГО ДОЛИ.

Проявится, может в любом возрасте, зависит от величины дефекта. На первый взгляд бросается в глаза асимметрия грудной клетки, западение на стороне поражения. На рентгене видно гомогенное затемнение на стороне поражения.



НЕДОРАЗВИТИЕ ЛЕГКОГО

нет мелких бронхов в легком, или какой то его доле. Клинически проявляется часто повторяющимися инфекциями органов дыхания, кашель с обильным отделением мокроты. Диагноз основывается на рентгенографии легких и бронхоскопии.

ОБРАЗОВАНИЕ СОСУДИСТЫХ КОЛЕЦ.

Могут поражаться крупные сосуды такие, как сонная артерия, двойная дуга аорты и др. Такие дети во время дыхания запрокидывают голову назад, так как при таком положении уменьшается отдышка, это является характерной вынужденной позой для этого заболевания.

ЛАРИНГОМАЛЯЦИЯ И ТРАХЕОМАЛЯЦИЯ

характеризуется
нарушением хрящевого
каркаса гортани и
трахеи. Проявляется уже
в первые дни . Диагноз
ставится на основании
ларинго и трахеоскопии.

ТРАХЕОБРОНХОМЕГАЛИЯ

обусловлена недоразвитием мышечных волокон трахеи и бронхов и клинически проявляется их резким расширением. Диагноз выставляется при трахеобронхоскопии.



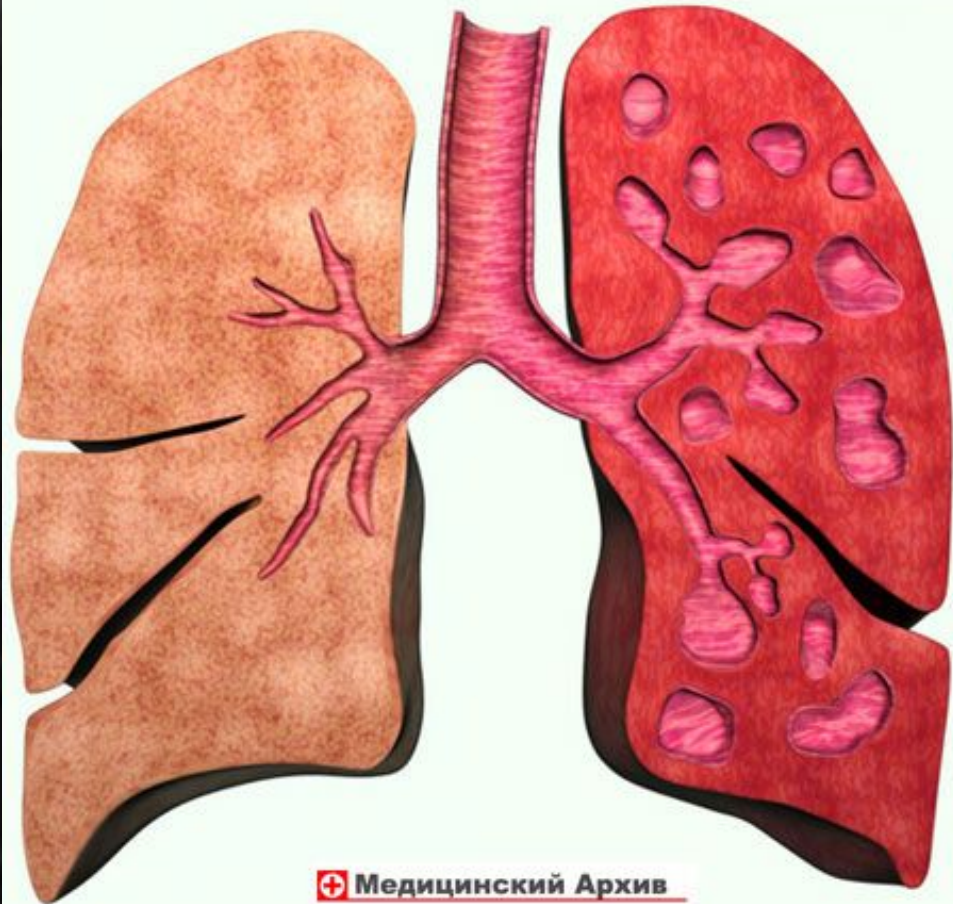
БРОНХОЭКТАЗИЯ

расширение
терминальных бронхиол.
Нарушение оттока
жидкости способствует
наличию хронической
инфекции.



Норма

Бронхоэктатическая болезнь



БОЛЕЗНЬ КАРТАНГЕРА

при этом заболевании
отмечается транспозиция
(обратное
расположение)
внутренних органов,
неподвижность
реснитчатого эпителия в
бронхах.

СВИЩИ ТРАХЕОПИЩЕВОДНЫЕ

Клинически проявляется с первых дней жизни. Характеризуется тем, что кормление затруднено, ребенок начинает кашлять поперхиваться за счет того, что молоко попадает через свищ в легкие, это приводит к возникновению аспирационных пневмоний, протекающих очень тяжело.

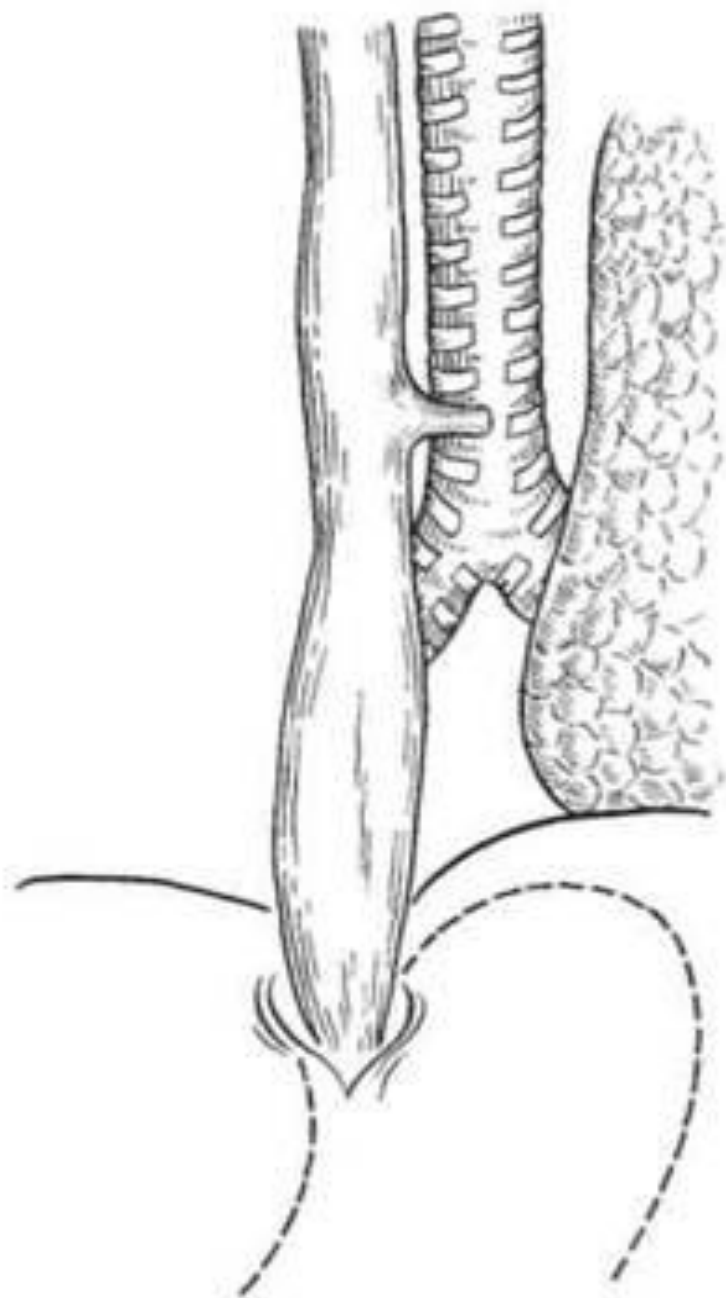
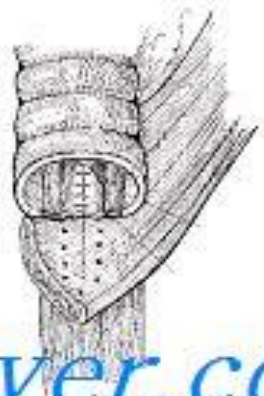
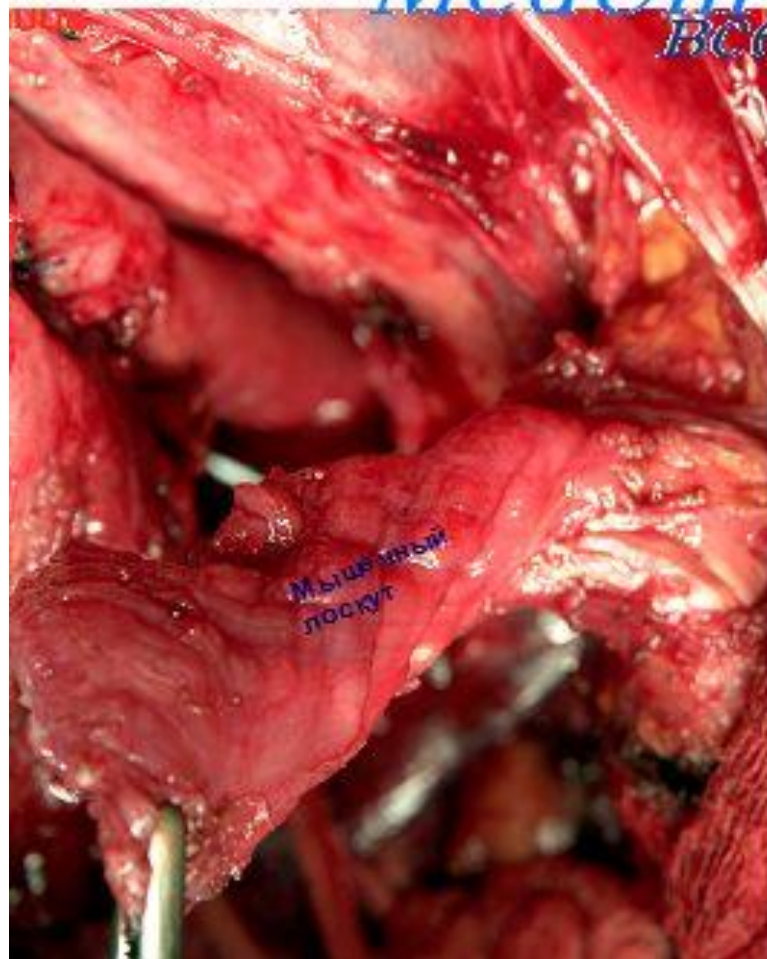


Рис. 6.4. Пищеводно-трахеальный свищ.

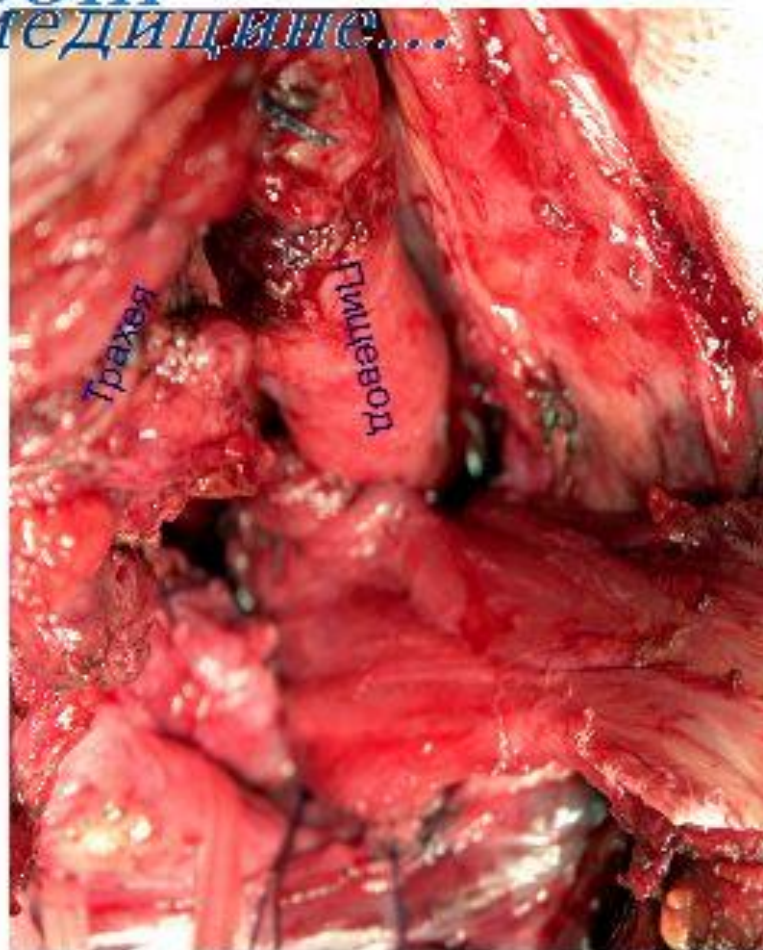


MedUniver.com

ВСЕ ПО МЕДИЦИНЕ...



Мышечный лоскут



Трахея

Пищевод

Для всех аномалий
развития органов
дыхания характерно
частые респираторные
заболевания
протекающие длительно,
плохо поддающиеся
лечению, часто
рецидивирующие.

ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ

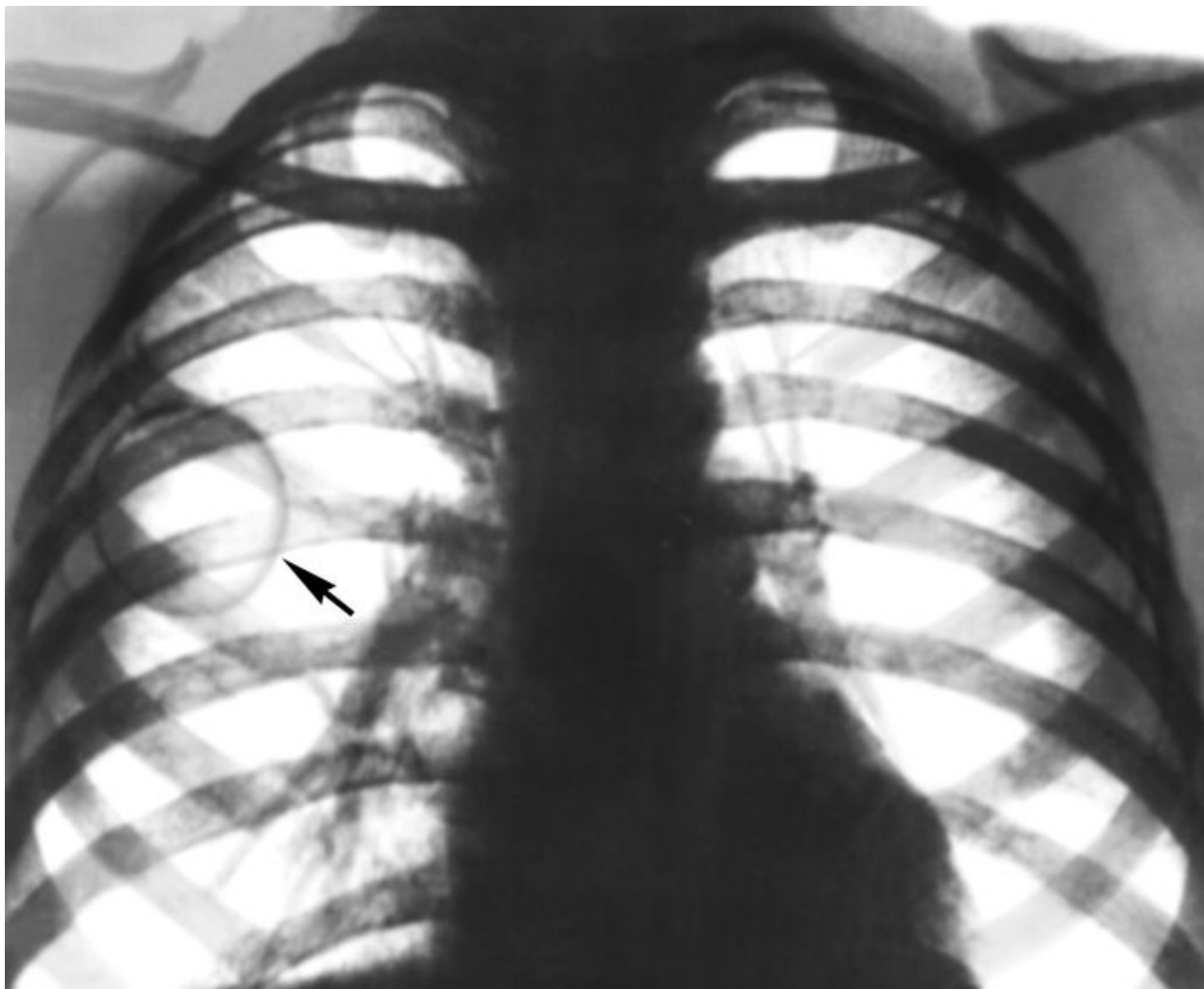
Относительно равномерное уменьшение массы и объема легкого в результате редукции бронхов и недостаточного развития респираторного отдела. Может быть одно-, двух- и многодолевой.

ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕГКИХ КИСТОЗНАЯ

кроме редукции
респираторного отдела
сопровождается
формированием
кистоподобных полостей и
бронхоэктазий.

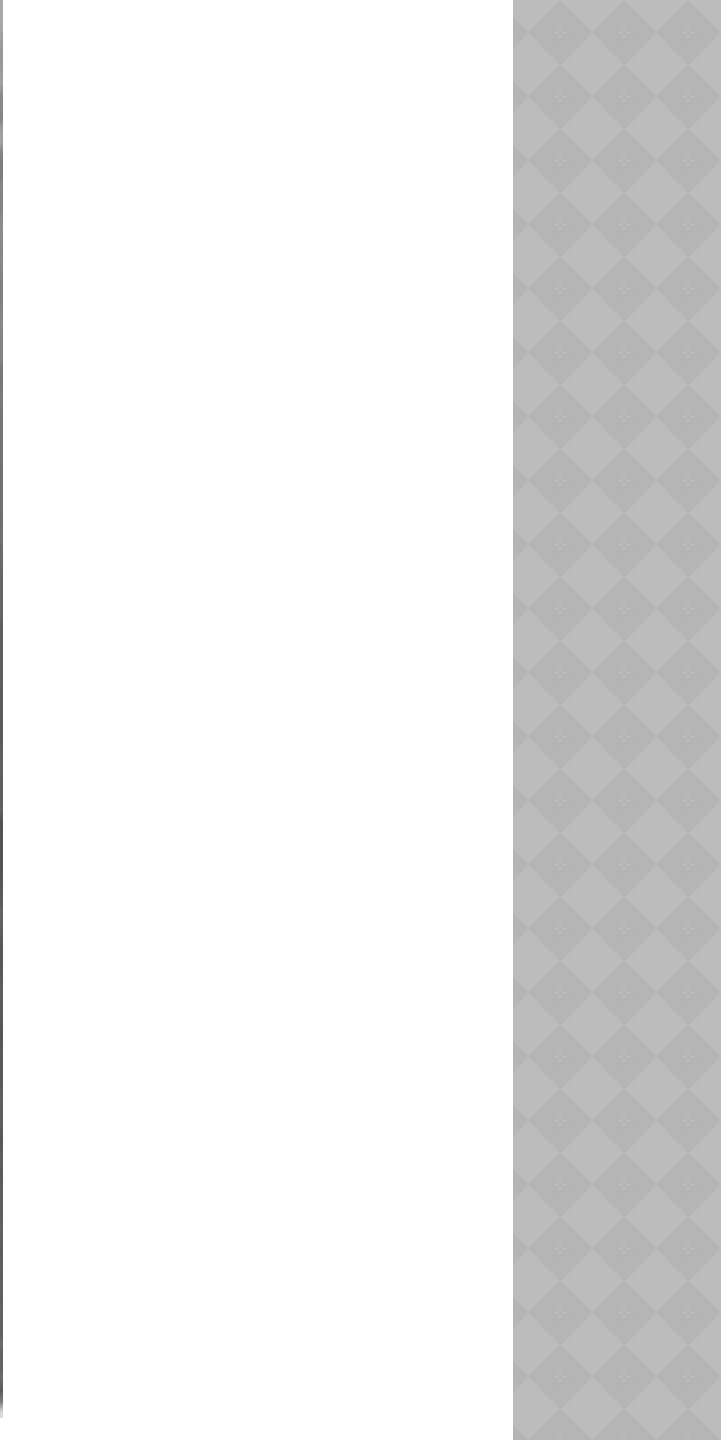


ВРОЖДЕННАЯ ВОЗДУШНАЯ КИСТА



ЛЕГКОЕ ДОБАВОЧНОЕ

- Легкое добавочное - фрагмент нормально сформированной легочной ткани, сообщающийся с дыхательными путями (сообщающейся с трахеей или главным бронхом), или изолированный от дыхательной системы гетеротопический (в необычном месте) участок легочной ткани. Такой фрагмент имеет отдельную плевральную полость, кровоснабжение его осуществляется дополнительной ветвью легочной артерии.



СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!