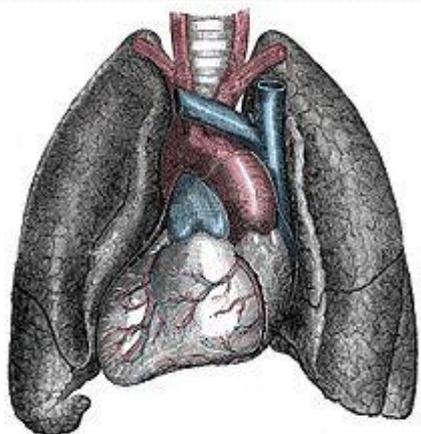


● *Казахский Национальный Медицинский
Университет им.С.Д.Асфендиярова*

● *СРС*

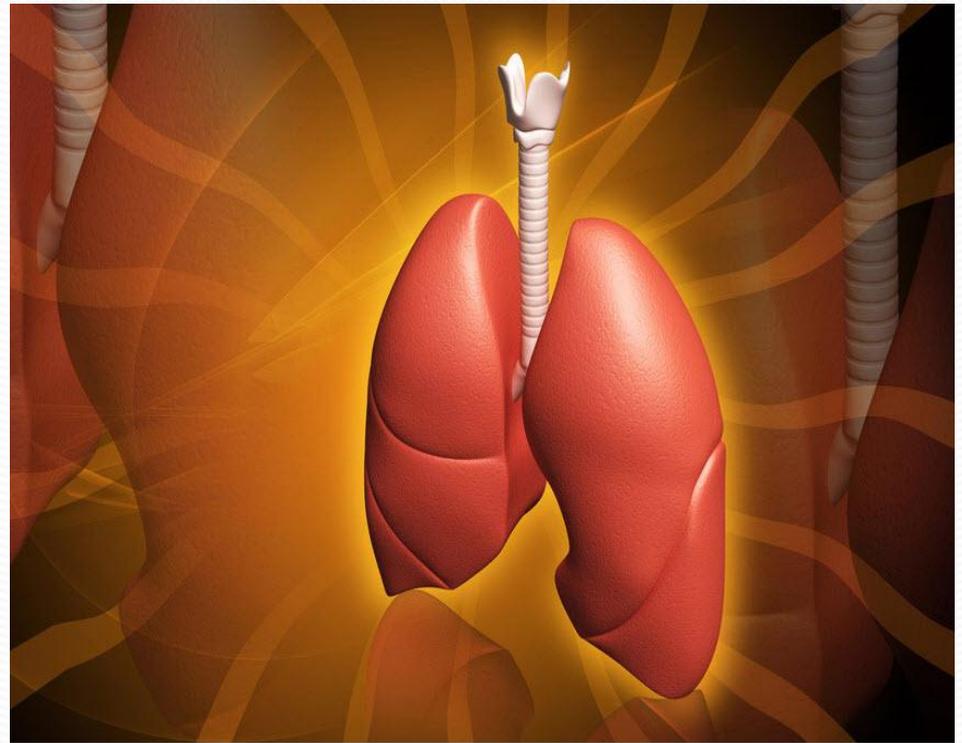
● *Тема: « Врожденные пороки развития
бронхолегочной системы. Синдром Картагенера.*



Выполнил: Тулегенов С.Т
Проверила: Сагимбекова

Содержание

- 1. Введение
- 2. Этиология и патогенез
- 3. Классификация
- 4. Заключение
- 5. Список использованной литературы



Введение

- Пороки развития возникают вследствие нарушения эмбрионального формирования бронхолёгочных структур. Наряду с пороками развития выделяют аномалии развития, к которым принято относить врождённые дефекты, не проявляющиеся клинически и не влияющие на функцию органа (например, аномалии ветвления бронхов).

- К порокам развития бронхолёгочной системы может приводить воздействие различных неблагоприятных факторов на эмбрион на ранних сроках внутриутробного развития - с 3-4 нед беременности, т.е. с начала закладки дыхательной трубки, вплоть до 6-8 мес гестации, когда формируется альвеолярная ткань. Пороки развития бронхолёгочной системы могут возникать при различных генных и хромосомных аномалиях.

Классификация пороков развития трахеи, бронхов, лёгких и лёгочных сосудов



- Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур: агенезия, аплазия, гипоплазия лёгких.
- Пороки развития стенки трахеи и бронхов.

Картагенера синдром



- Врожденная патология – синдром Картагенера – названа по имени шведского ученого Kartagener, который в 1935 году проводил тщательное исследование совокупности трех патологических признаков:
 - пансинусита;
 - «перевернутого» расположения органов;
 - бронхоэктатической болезни.
- В то же время, первым описал болезнь киевский доктор Зиверт ещё в 1902 году, поэтому зачастую можно встретить и другое название заболевания – синдром Зиверта-Картагенера.

Эпидемиология

- Синдром Картагенера принято считать врожденной патологией, или врожденным дефектом развития. Доказательством этому служит то, что заболевание обнаруживали одновременно у двух однойяцевых близнецов, а также у ближайших родственников.
- Практически половина заболевших синдромом Картагенера обнаруживается среди пациентов с обратной локализацией органов.
- Синдром Картагенера обнаруживается примерно в 1 случае из 40 тыс. новорожденных детей, при этом ранняя постановка диагноза возможна только у 16 тыс. детей.

Причины синдрома Картагенера

- Синдром Картагенера признан наследственным заболеванием, которое передается по аутосомно-рецессивному варианту. Вероятные факторы риска – это наличие в семье или среди родственников больного синдромом Картагенера.
- Было доказано, что нарушения в структуре мерцательного эпителия, которые не позволяют ресничкам нормально двигаться, провоцируют расстройства мукоцилиарного движения. Очистительная функция бронхов нарушается, развивается патологический процесс внутри бронхов и лёгких, поражаются верхние дыхательные пути.
- Даже в случае, если у больного имеются реснички, способные к движению – двигательная активность их нарушена, несинхронна, и не может обеспечить полноценное выведение

Патогенез

- Патогенетические особенности болезни – синдрома Картагенера – заключаются в дефекте структуры и функциональной способности мерцательного эпителия. Реснички теряют способность синхронно колебаться, что приводит к расстройству мукоцилиарной системы бронхов.
- В связи с этим создается благоприятная почва для начала генерализованного хронического процесса в бронхах и легких, с бронхоэктатическими проявлениями.
- Клеточные структуры с мерцательной эпителиальной тканью расположены не только в бронхах, но и в других органах – это объясняет развитие воспаления в носовой полости и околоносовых пазухах.
- Элементами, аналогичными по структуре с ресничками, являются жгутики у сперматозоида. Их отсутствие при синдроме Картагенера объясняет бесплодность пациентов мужского пола.

Симптомы синдрома Картагенера

- Первые признаки синдрома Картагенера проявляются ещё в раннем детском возрасте: отмечаются частые респираторные заболевания, как верхних дыхательных путей, так и легких.
- Постоянные обострения бронхитов, синуситов и пневмоний приводят к деструктивным изменениям мышечной ткани и нервных волокон. В определенных местах происходит расширение участков бронхов – бронхоэктазы.
- Мужчины, страдающие синдромом Картагенера, как правило, бесплодны.

● Помимо этого, синдром Картагенера может сопровождаться и другими симптомами, которые, однако, не считаются характерными признаками:

- недостаточное физическое развитие ребенка;
- частая головная боль, периодическое повышенное потоотделение;
- повышенная температура тела во время рецидивов;
- постоянный кашель с гнойным отделяемым;
- затрудненное дыхание через нос;
- гнойные носовые выделения;
- невозможность чувствовать запах;
- полипы в носовой полости;
- хроническое воспаление среднего уха;
- нарушение кровообращения в конечностях;
- побледнение кожи во время нагрузки.

● Дополнительными симптомами могут стать:

- изменения сетчатки глаза;
- дефекты мочевыводящей системы;
- недостаточная функция щитовидной железы;
- полидактилия и пр.

● Синдром Картагенера у детей грудного возраста может не обнаруживать себя, а проявиться лишь через несколько месяцев и даже лет.

Стадии

- стадия обострения синдрома (характеризуется рецидивом хронической болезни легких и верхних дыхательных путей);
- стадия облегчения состояния (представляет собой ремиссию заболеваний дыхательной системы, с временным ослаблением симптоматики).

Формы

- обратное расположение легких;
- обратное расположение легких и сердца (аномалия транспозиции верхушки сердца);
- обратное расположение легких, сердца и внутренних органов (печень – слева, селезенка – справа).

Осложнения и последствия

- Проблемы с дыхательной системой и отсутствие полноценного дыхания через нос может привести к хроническому недостатку кислорода, что негативным образом отражается на всех органах пациента – в частности, на умственных способностях. Может нарушиться концентрация внимания, ухудшиться память.
- Постоянная заложенность носа может стать источником проблем с нервной системой: у таких пациентов часто наблюдается плохое настроение, нервозность, раздражительность.
- Хронический воспалительный процесс в бронхах может стать причиной абсцесса легкого, бронхиальной астмы и хронического воспаления легких.

Диагностика синдрома Картагенера

- Диагностика синдрома Картагенера основывается, в первую очередь, на исследовании поражения дыхательной системы. Для этого используют различные инструментальные и лабораторные методы.
- Обычный осмотр доктора позволяет обнаружить проблемы с носовым дыханием. Аускультация (прослушивание) дает возможность установить изменения со стороны легких и сердца.
- Анализы в лаборатории включают в себя проведение общего анализа крови, биохимического анализа крови, иммунограммы. По результатам обычно обнаруживаются признаки воспалительного процесса, гипогаммаглобулинемия А, снижение подвижности лейкоцитов.

- Инструментальная диагностика включает в себя:
 - рентгенологическое исследование, которое помогает обнаружить болезненные очаги в дыхательной системе, а также нестандартную транспозицию сердца;
 - бронхоскопию, которая качественно визуализирует бронхоэктазии, а также позволяет изъять биоптат слизистой ткани бронхов;
 - биопсию слизистых, которая укажет на стадию воспаления и позволит оценить структурные нарушения мерцательного эпителия.
 - Дополнительно может понадобиться консультация оториноларинголога и пульмонолога – врачей, которые подтвердят наличие хронического процесса в дыхательных путях.

Дифференциальная диагностика

- Как правило, постановка диагноза синдрома Картагенера не представляет трудностей. Дифференциальная диагностика в некоторых случаях может проводиться с пневмонией, диссеминированным или фибринозно-кавернозным туберкулезом, коллагенозами.



Лечение синдрома Картагенера

В большинстве случаев проводят симптоматическое лечение синдрома Картагенера, с применением следующих мероприятий:

- противовоспалительное лечение с применением нестероидных противовоспалительных средств;
- обеспечение дренажной способности бронхов (мануальная терапия, массаж, ингаляторное введение муколитиков, дренажная гимнастика и постуральный дренаж);
- антимикробное лечение с продолжительным курсом в период рецидива, с применением значительных доз антибиотиков, как инъекционно, так и внутрибронхиально; могут применяться антибиотики ряда пенициллинов, макролиды, а также препараты фторхинолонового ряда;
- противорецидивное лечение (иммуностимуляторы, бронхомунал, витаминотерапия);
- физиотерапия, ЛФК.

- В тяжелых случаях может быть назначена операция, которая именуется паллиативной резекцией и предполагает удаление части легкого. После операции часто удается достичь значительного прогресса в лечении.
- Если же бронхи поражены симметрично с двух сторон, то проводят двустороннюю резекцию в два подхода, с временным промежутком от 8 до 12 месяцев.
- При наличии значительных двусторонних расширений в бронхах оперативное вмешательство не считается необходимым.
- Перед операцией важно провести полную санацию носовых пазух.

Профилактика

- Так как синдром Картагенера считается наследственным врожденным заболеванием, которое развивается вследствие мутаций генов, то предупредить его возникновение не представляется возможности.
- Для профилактики рецидивов у больных синдромом Картагенера предпринимаются следующие меры:
 - укрепление иммунитета;
 - предупреждение респираторных инфекций;
 - закаливание, физическая активность;
 - курсовой прием Тимогена, Бронхомунала, витаминных препаратов;
 - в некоторых случаях – введение антител ИГ и плазмы.

Заключение

- При распространённых пороках показано консервативное лечение, основными принципами которого являются предупреждение и лечение гнойно-воспалительного процесса, обеспечение дренажа, назначение отхаркивающих и муколитических средств, борьба с дыхательной недостаточностью, общеукрепляющая и восстановительная терапия, санаторно-курортное лечение.

Прогноз

- Прогноз синдрома Картагенера зависит от степени выраженности бронхо-легочной патологии. При незначительных расширениях участков бронхов, а также при отсутствии признаков респираторной недостаточности прогноз можно считать благоприятным.
- Если процесс генерализованный, признаки респираторной недостаточности нарастают, развивается гнойный процесс и интоксикация – в таком случае пациент может стать инвалидом. В тяжелых случаях больные могут погибнуть, не достигнув половозрелого возраста.
- Все пациенты, у которых диагностирован синдром Картагенера, должны становиться на диспансерный учет и периодически проходить профилактическое лечение.

Список использованной литературы

- 1) Справочник пульмонолога / В.В. Косарев, С.А. Бабанов. – Ростов н/Д: Феникс, 2011.
- 2) Balabolkin_I.I._Bronxial'naya_astma_u_detej_(Medicina,1985)(ru)(161s)
- 3) Блохин Б. Н. (под ред.) Заболевания органов дыхания у детей Руководство том 9
- 4) Болезни органов дыхания у детей_Рачинский С. В.