



**201
6**

Студент :
13 группы 6курс МФ1
Велиев Руслан

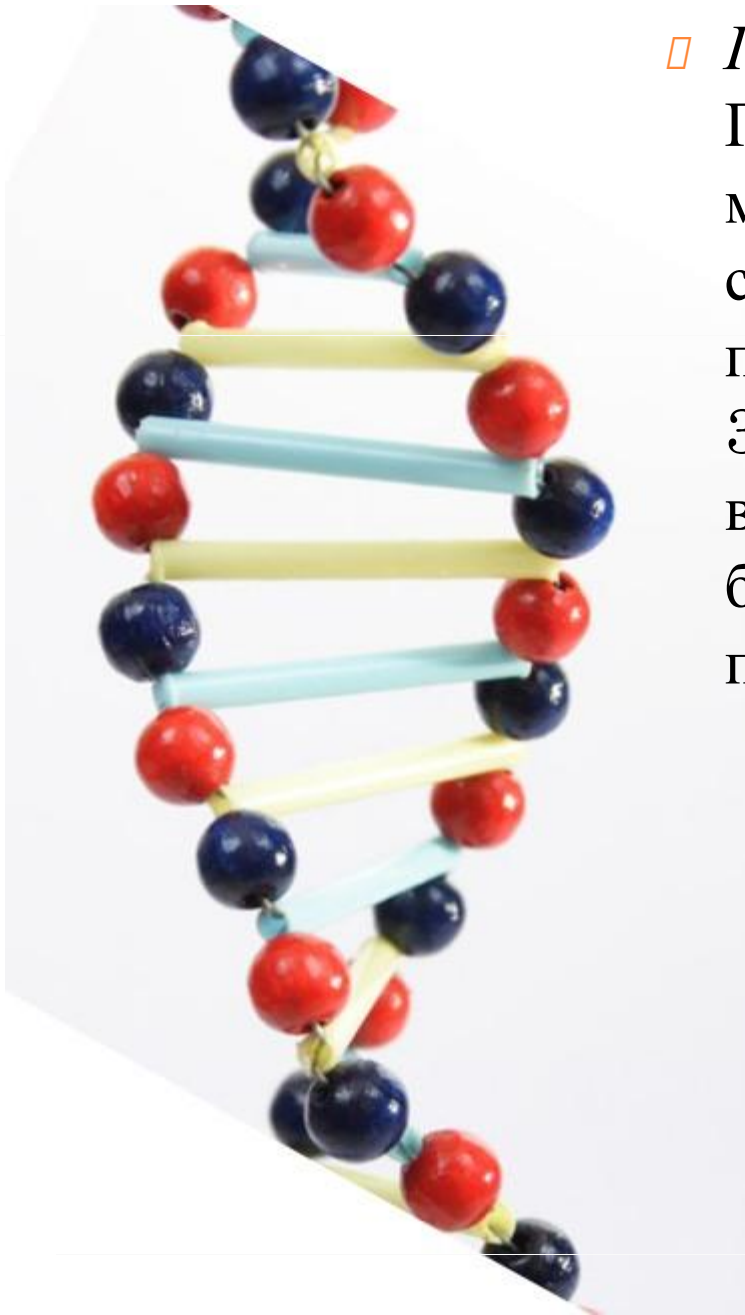
ТРАХЕОБРОНХОМЕГАЛИЯ (СИНДРОМ МУНЬЕ-КУНА)

- представляет собой резко выраженное врожденное расширение трахеи и крупных бронхов.

Трахеобронхомегалия сопровождается нарушением дренажно-очистительной функции и, как правило, ведет к развитию гнойного трахеобронхита. В результате этого (по всей вероятности, вторично) развиваются бронхоэктазии в дистальнее расположенных бронхах, преимущественно нижних долей, и пневмосклероз.

- Этот синдром следует дифференцировать от приобретенных расширений вследствие трахеостомии, хронических воспалений, легочных инфекций, резекции верхней доли легкого и опухолей стенки трахеи. Первое описание принадлежит Мунье-Куну в 1932 г.





- *Путь наследования* — рецессивный. Преимущественно поражаются люди мужского пола. Большинство авторов считают, что такой диагноз ставится преимущественно у взрослых между 30 и 50 годами жизни. В детском возрасте заболевание протекает бессимптомно и распознается после присоединения инфекции.



▣ **Клиническая картина.** Первые проявления трахеобронхомегалии относятся к раннему детскому возрасту и в этот период чаще всего трактуются как симптомы рецидивирующего бронхита или хронической пневмонии. Чаще страдают лица мужского пола. Развернутая картина проявляется обычно в возрасте 20-40 лет, протекает с периодическими обострениями и постепенно нарастающей ДН.

Жалобы. Больные жалуются на постоянный мучительный кашель, который отличается своеобразным тембром, напоминающим бляение козы, и объясняется патологической податливостью стенок трахеи, их смыканием и вибрацией при кашлевых усилиях. Обычно кашель сопровождается выделением обильной слизисто-гнойной или гнойной мокроты. Иногда возникает незначительное кровохарканье. У многих больных имеют место прогрессирующая одышка при физической нагрузке, боли в груди при глубоком вдохе.



- При *физикальном исследовании* выявляются хрипы, преимущественно в нижних отделах легких, иногда характерный вибрирующий звук в области трахеи при форсированном выдохе.

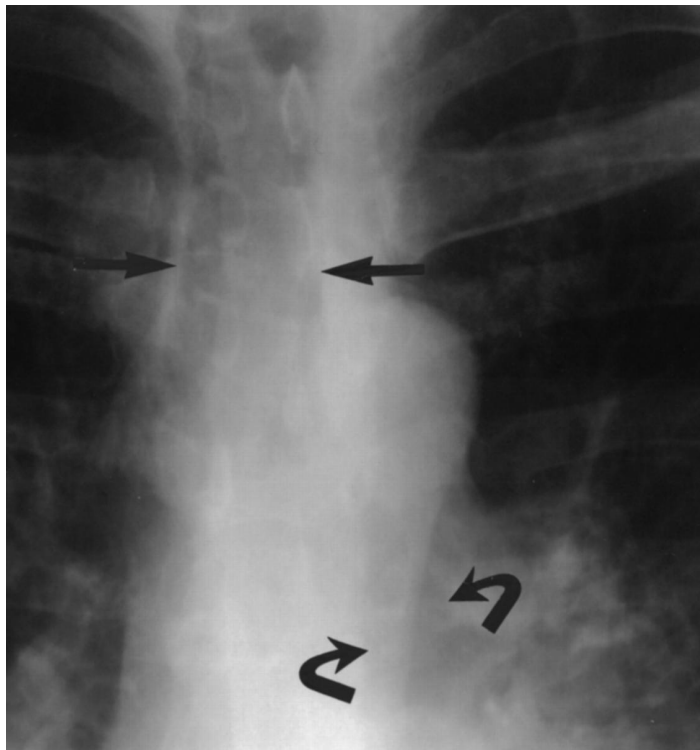


Рис. 1. Трахеобронхомегалия (Синдром Мунье-Куна). Обзорная (передне-задняя) рентгенограмма показывает увеличенную трахею (прямые стрелки) и увеличенные бронхи (изогнутые стрелки)



- ▣ **Рентгенодиагностика.** На рентгенограммах выявляют — просветление резко расширенной трахеи, просвет которой нередко превышает поперечник позвоночного столба, причем 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.



□ **Бронхоскопия.** При трахеобронхоскопии обнаруживаются необычно широкий просвет трахеи и крупных бронхов, атрофия их слизистой оболочки, бухтообразные западения между хрящами, создающие картину выраженной ребристости. Отмечаются 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. С помощью бронхографии можно точно установить размер и распространение расширения. Просвет трахеи может быть расширен вдвое. Изменения могут распространяться вплоть до сегментарных бронхов. Контуры стенок трахеи вначале имеют вид «зубцов пилы», часто возникает дивертикул.



- ▣ **Лечение.** Заключается в рациональном трудоустройстве, предупреждении обострений бронхолегочной инфекции, купировании ее с помощью антибактериальных средств, ингаляционной терапии, бронхоскопических санаций.
- Прогноз. Неблагоприятен. Некоторые больные доживают до 50 лет и до более старшего возраста.

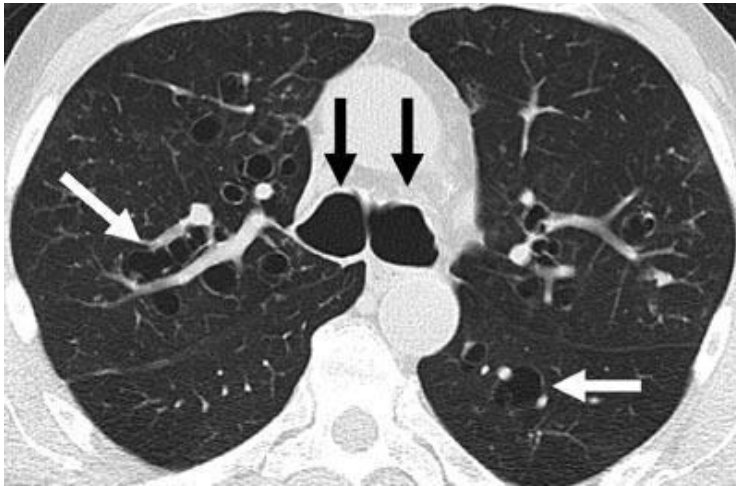


Рис. 2. Трахеобронхомегалия. На компьютерной томографии выявляются расширения бронхов и бронхоэктазы в легких



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.

