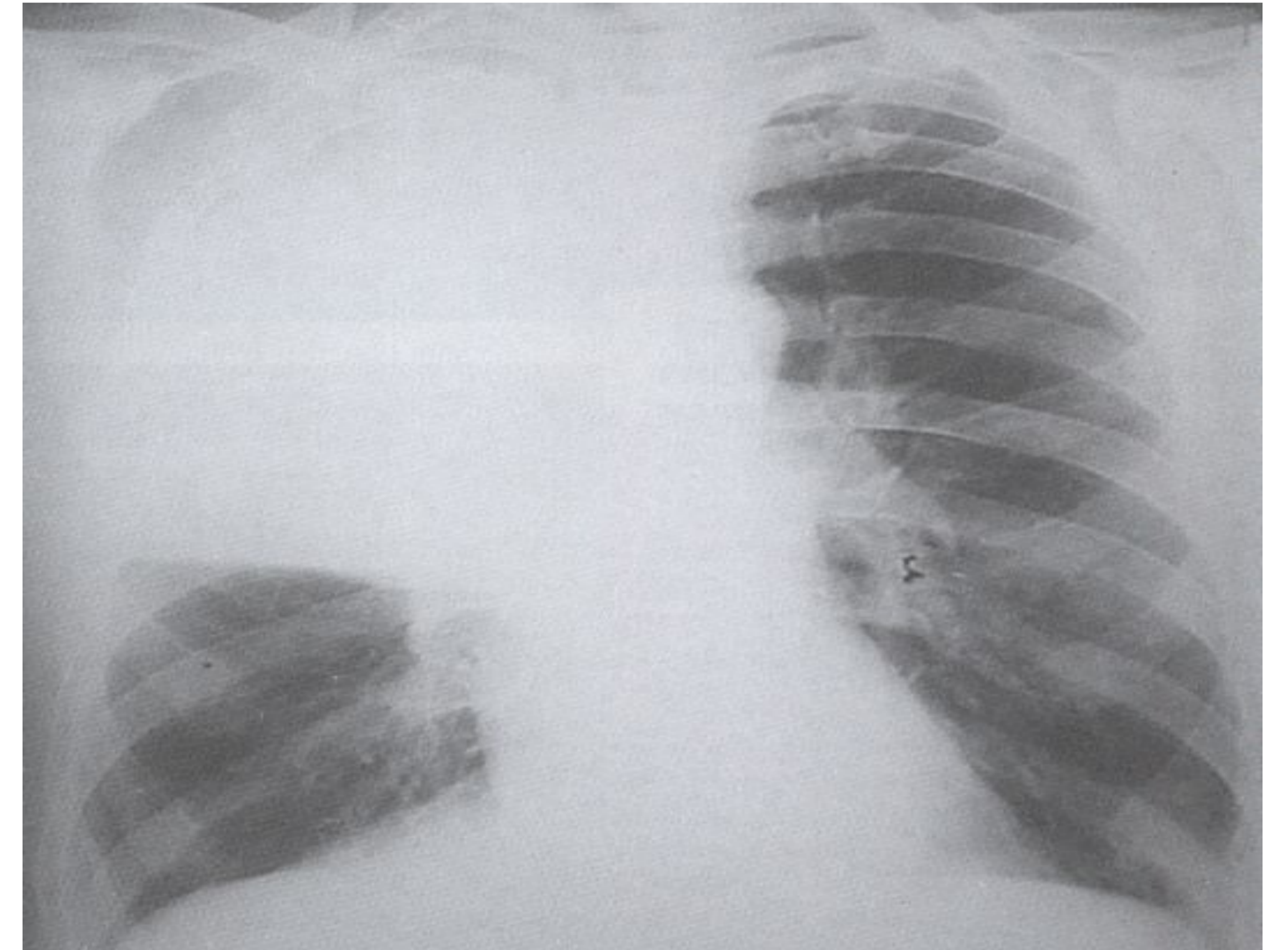


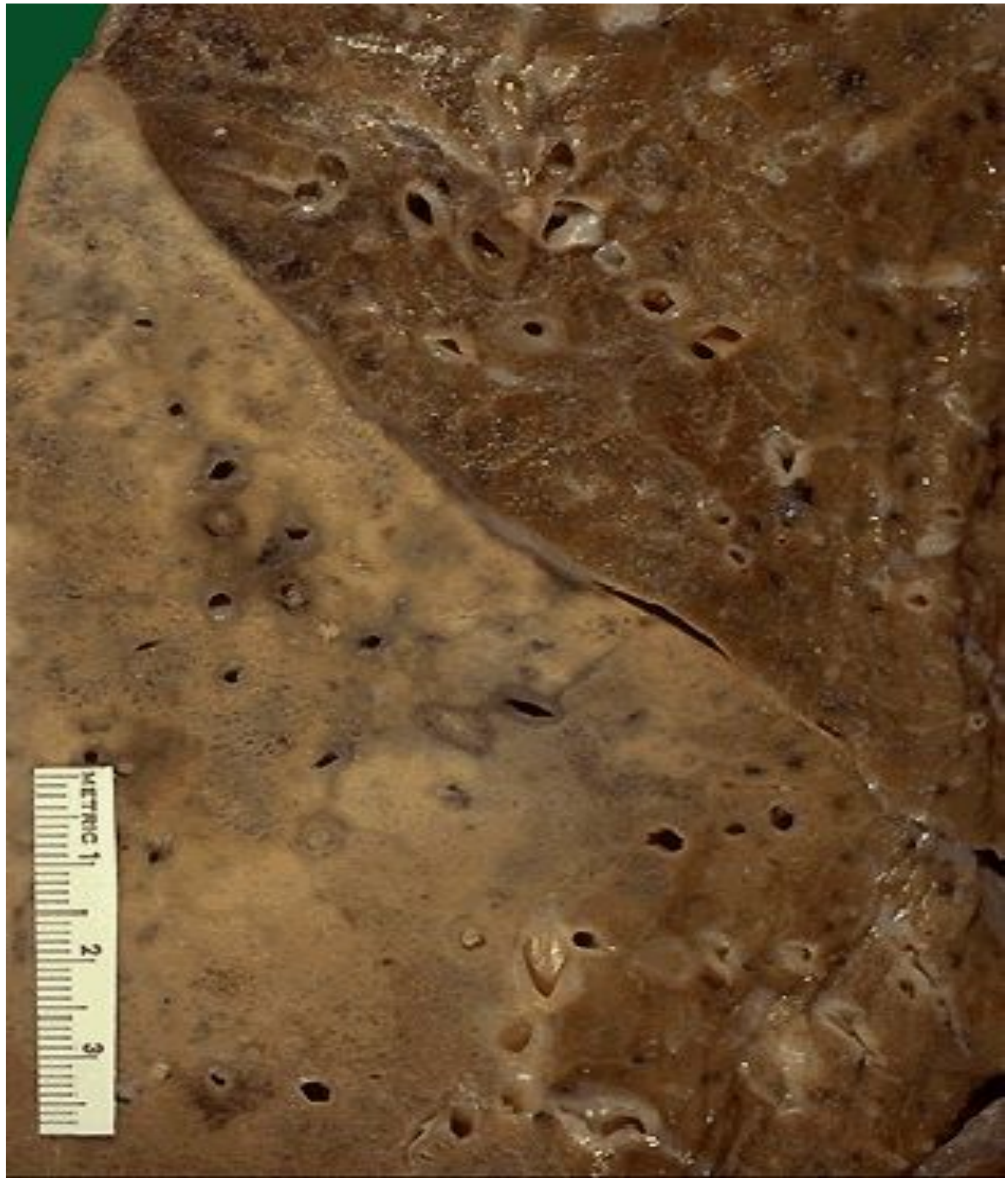
ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Крупозная ПНЕВМОНИЯ

макропрепарат

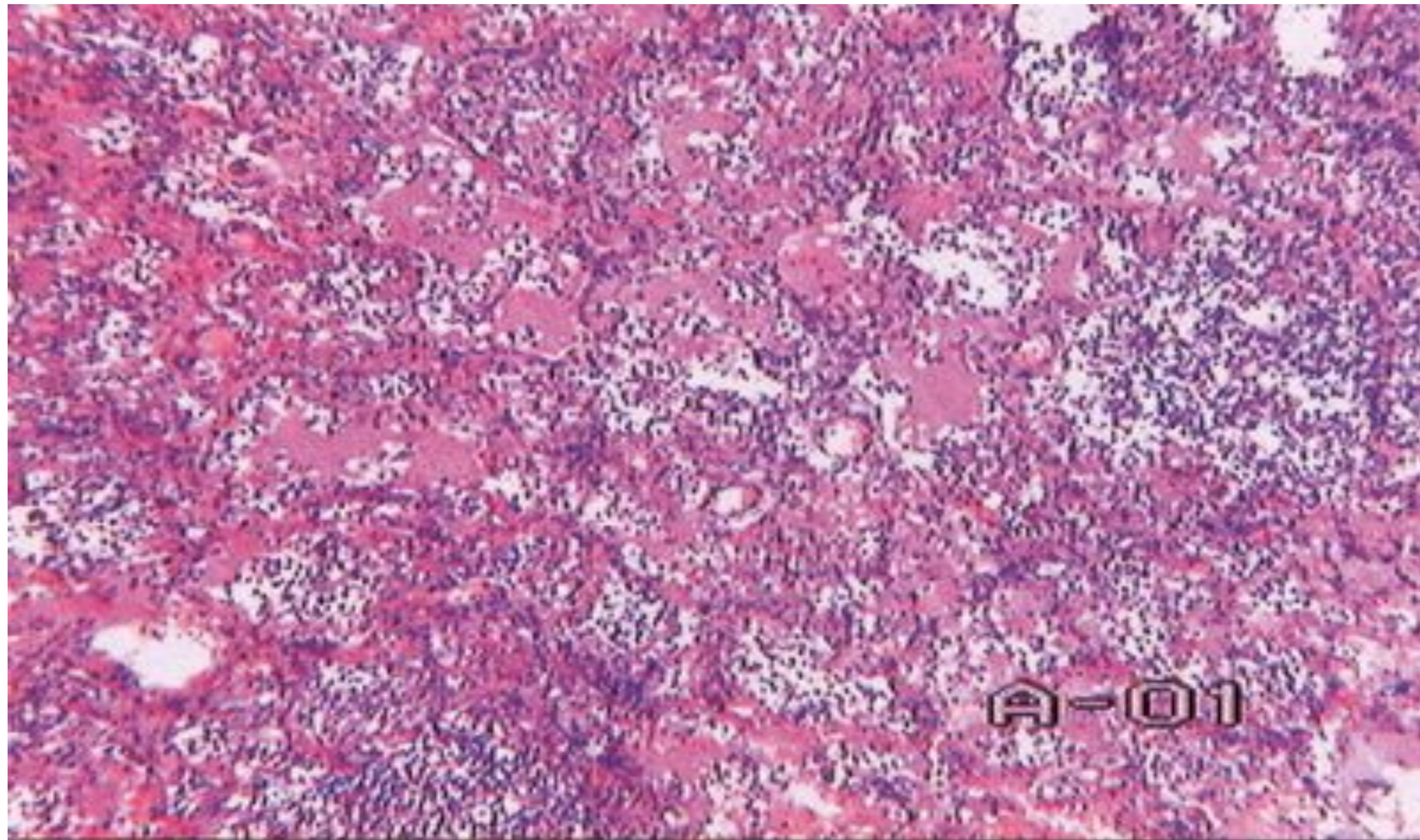


Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции:
тотальное уплотнение верхней доли правого легкого.

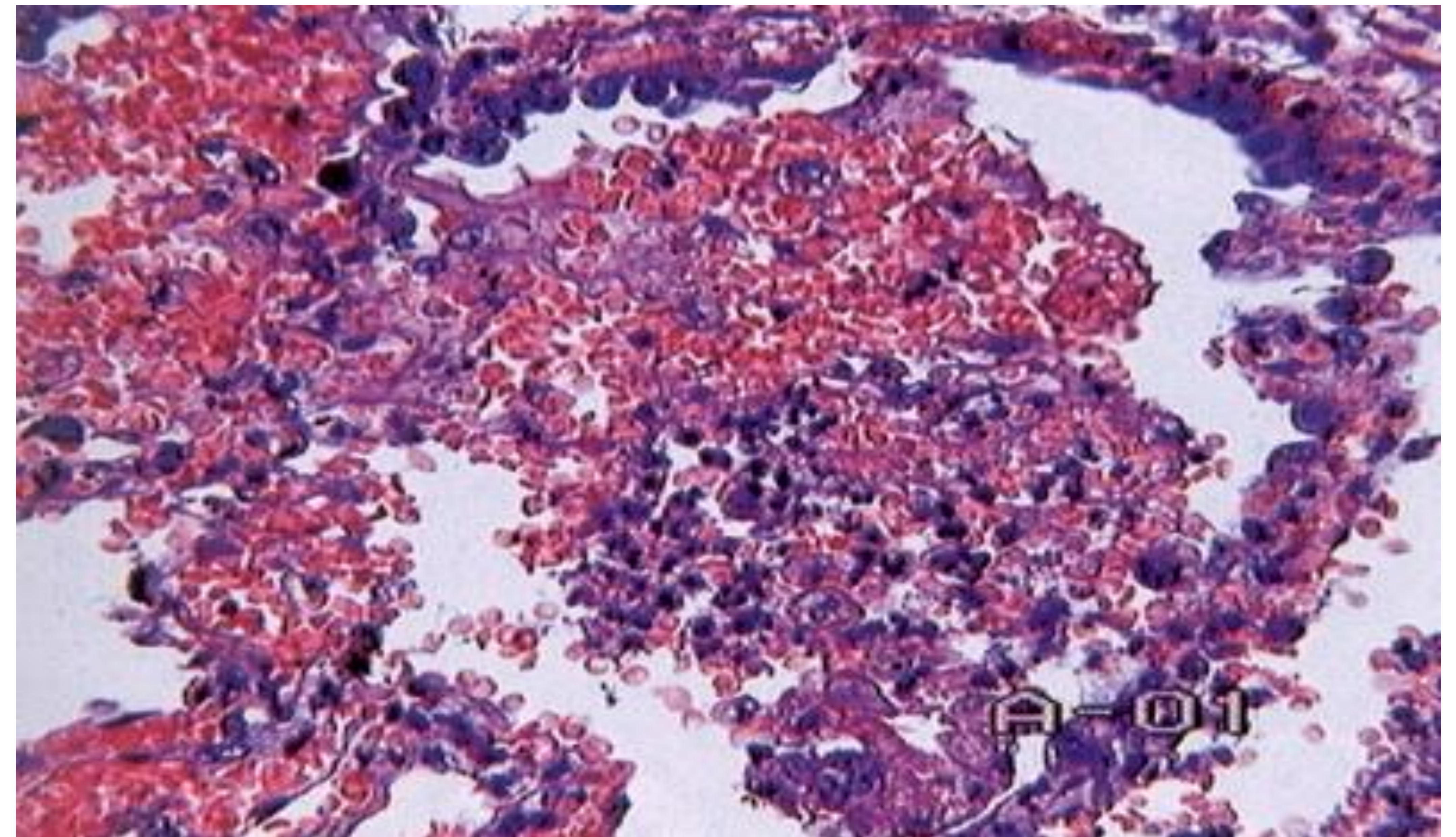


Крупозная пневмония

микропрепарат



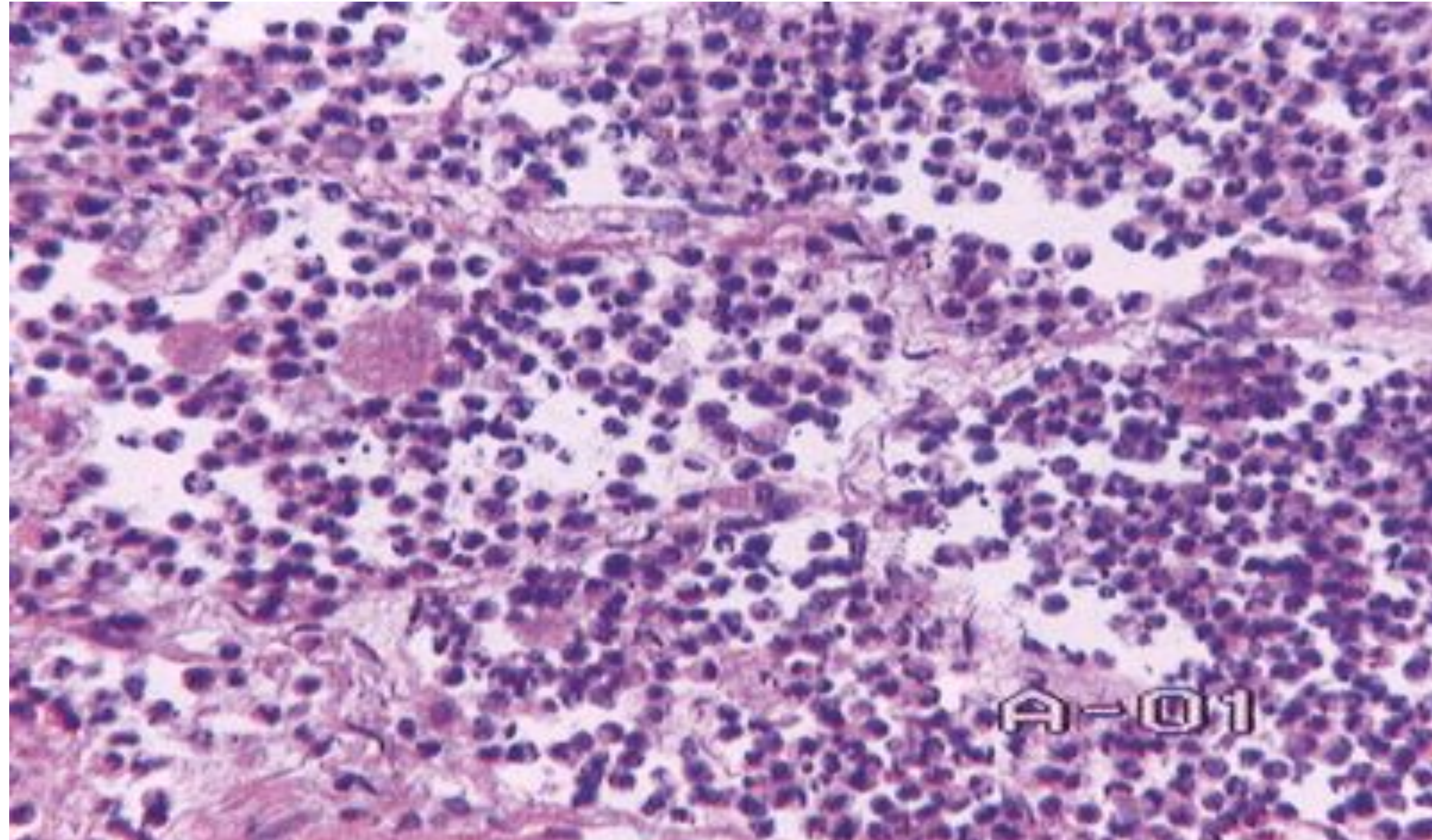
Стадия прилива.



Стадия красного опеченения.

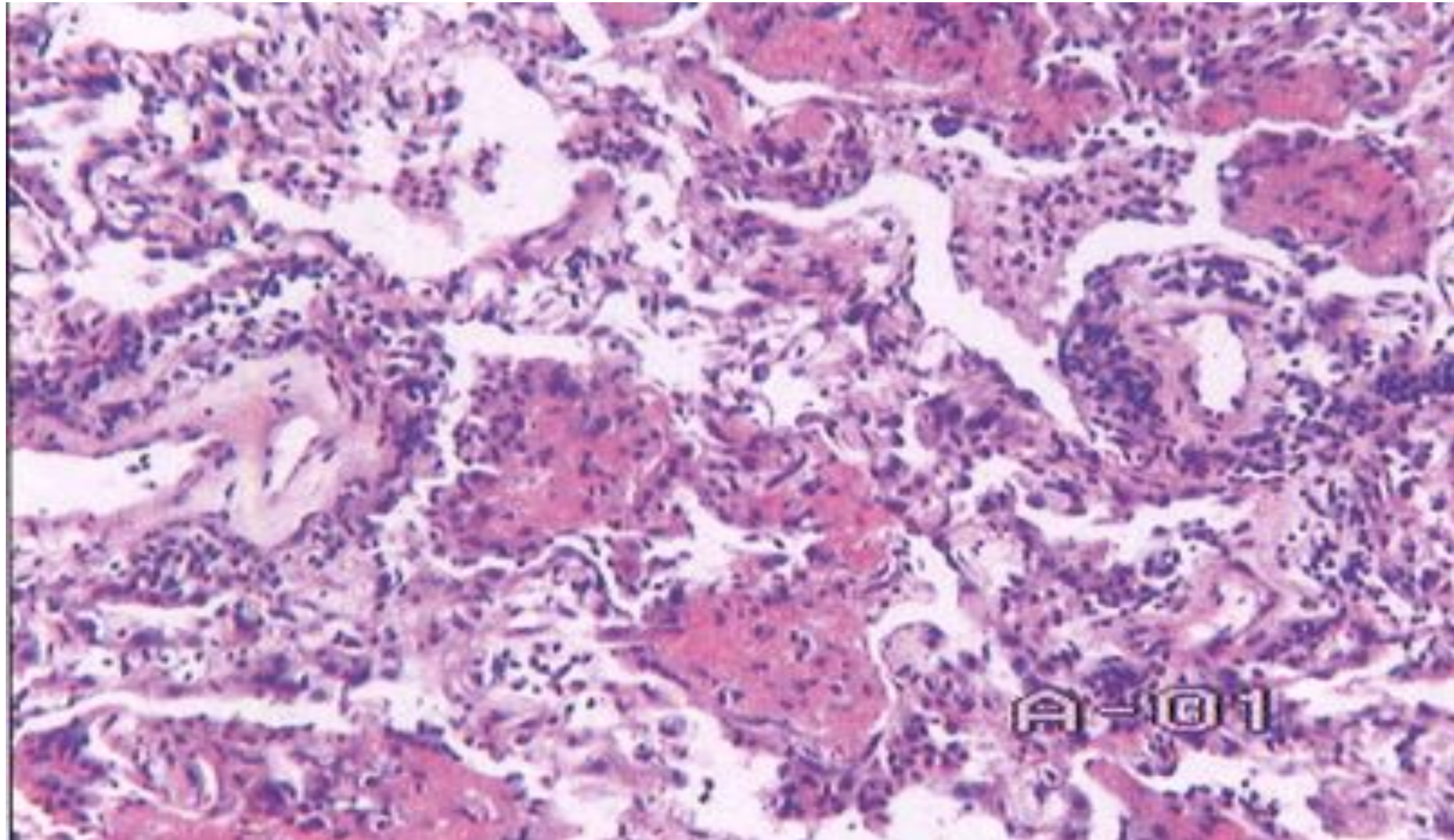
Крупозная пневмония

микропрепарат



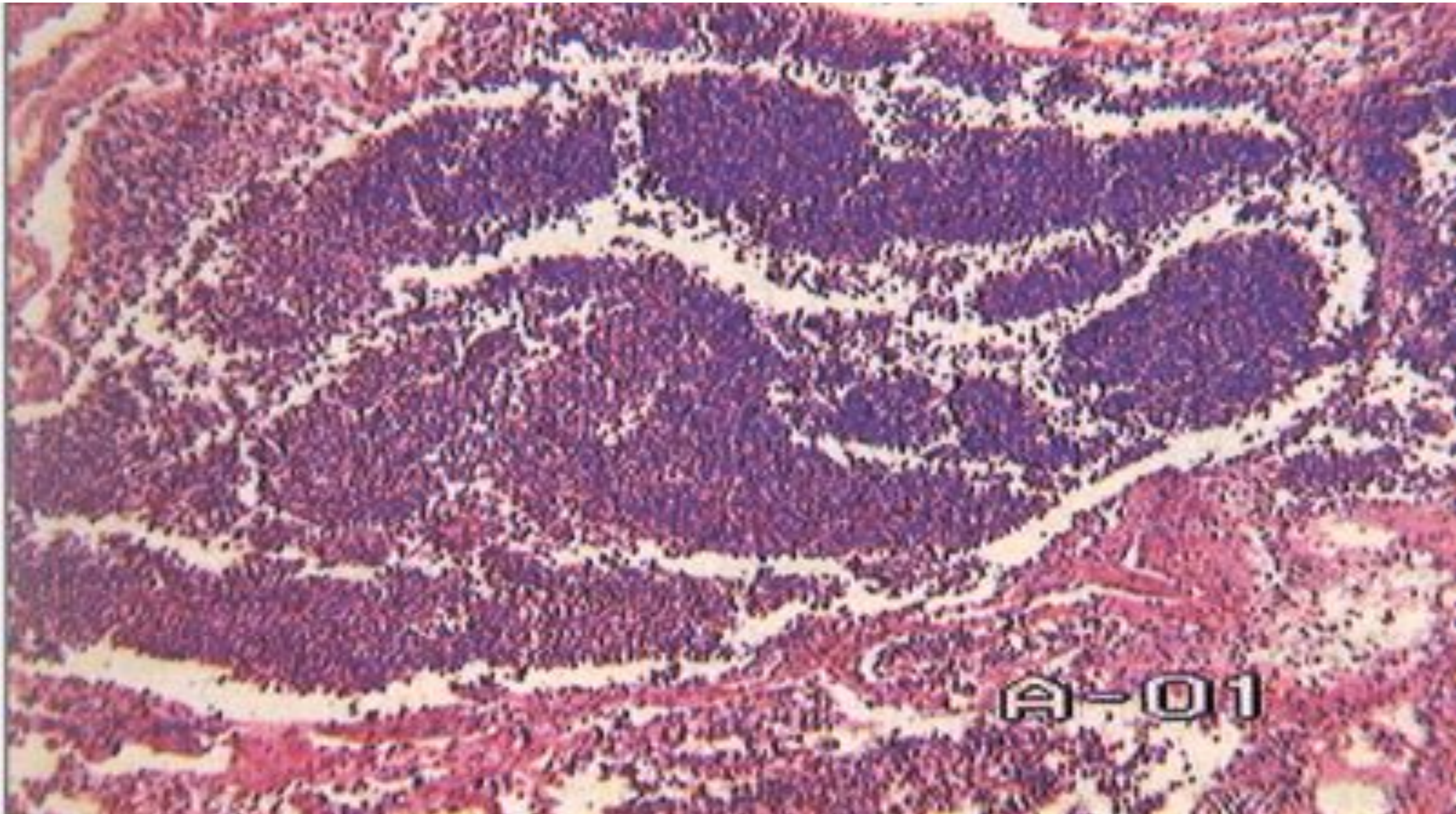
Стадия серого опеченения

Легочные осложнения крупозной пневмонии



карнификация

Абсцесс легкого



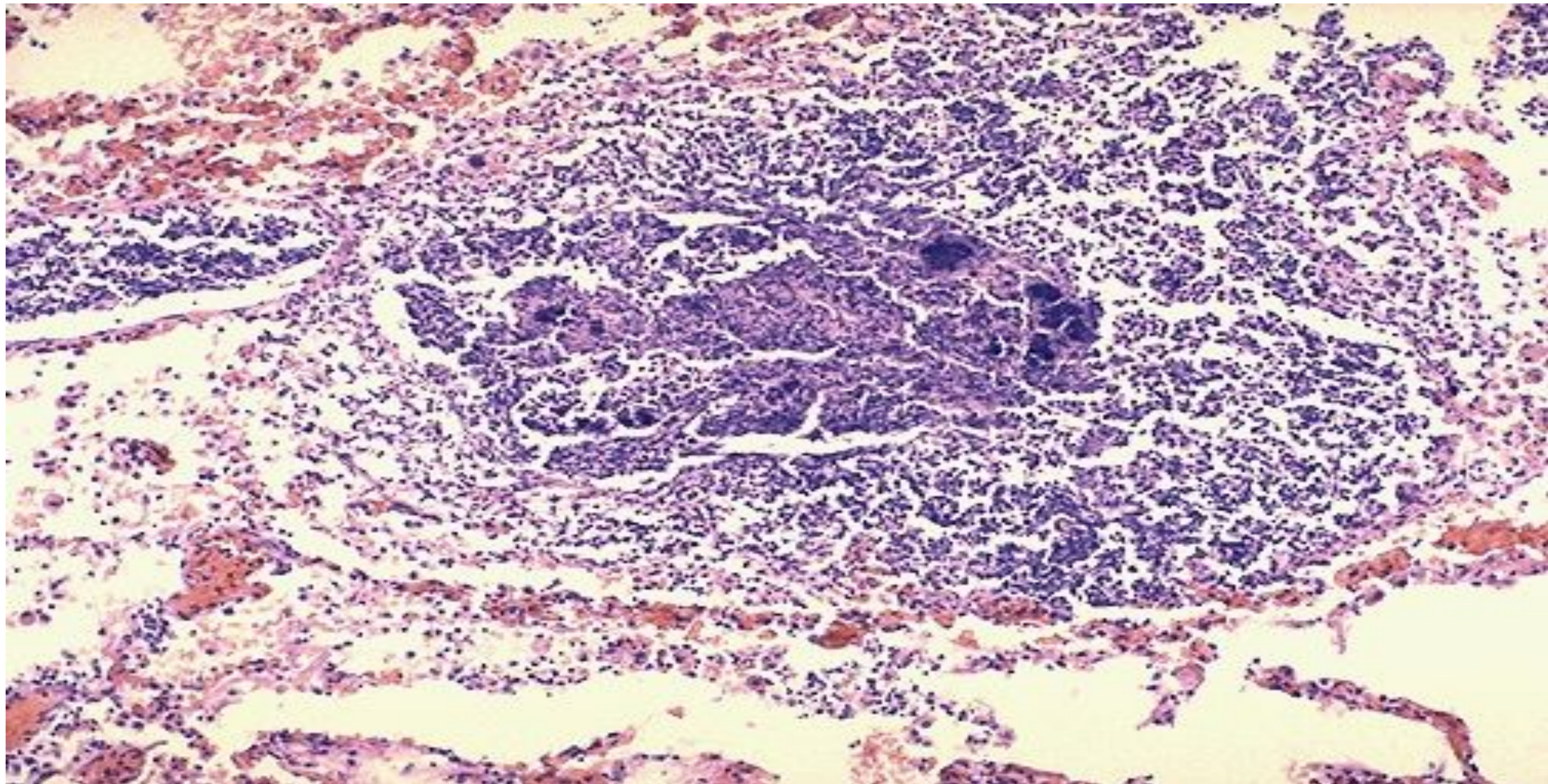
Полость абсцесса с гноем, гнойный бронхит.

Скв. легкого, окраска гематоксилин-эозин, $\times 100$.
Эпителий бронха, инфильтрация лейкоцитами, некроз. Сква-
мозный эпителий. Полость абсцесса, эпитолиальная

Очистившаяся полость абсцесса.



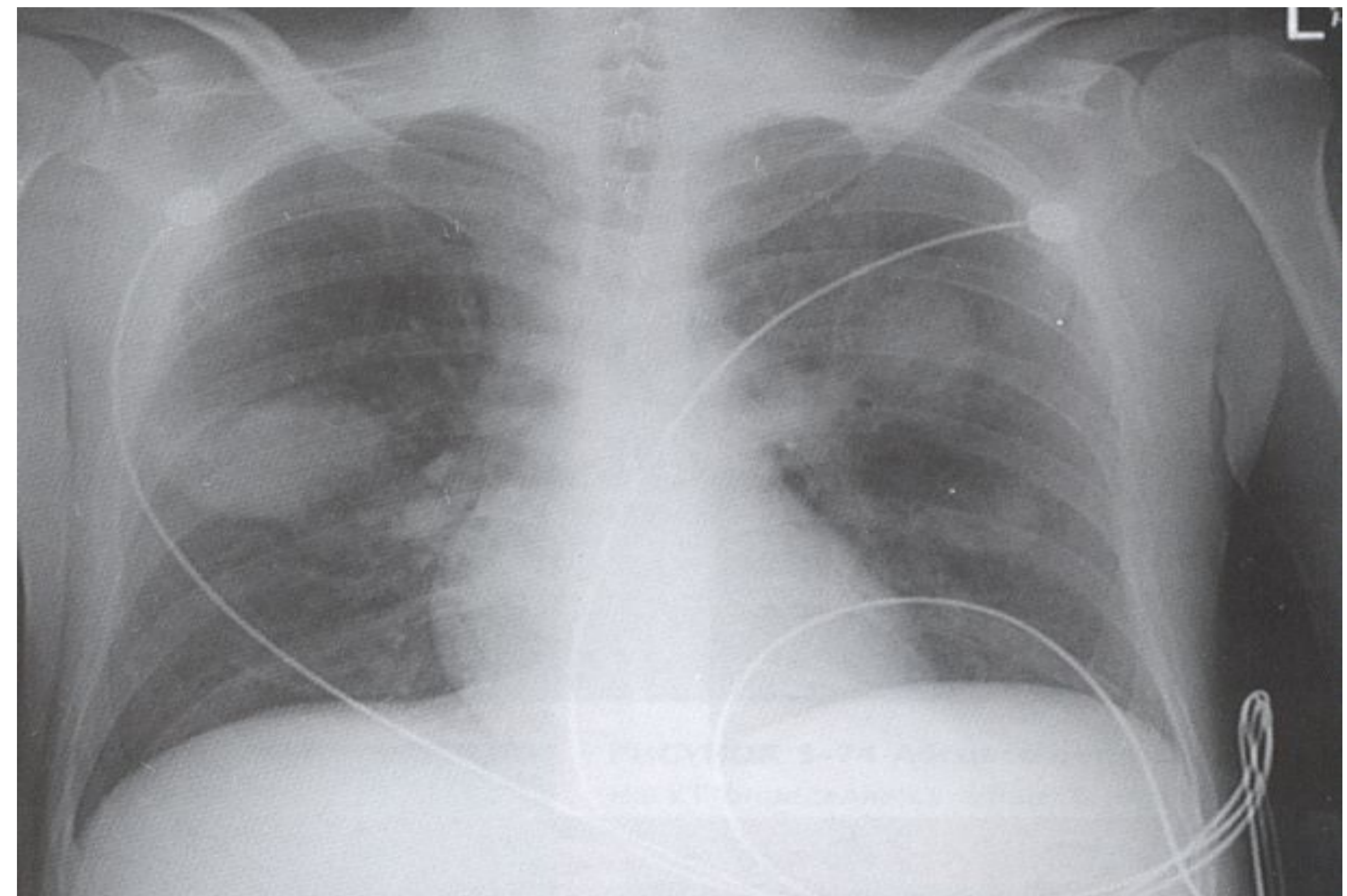
Абсцессы в лёгком



Эмпиема плевры

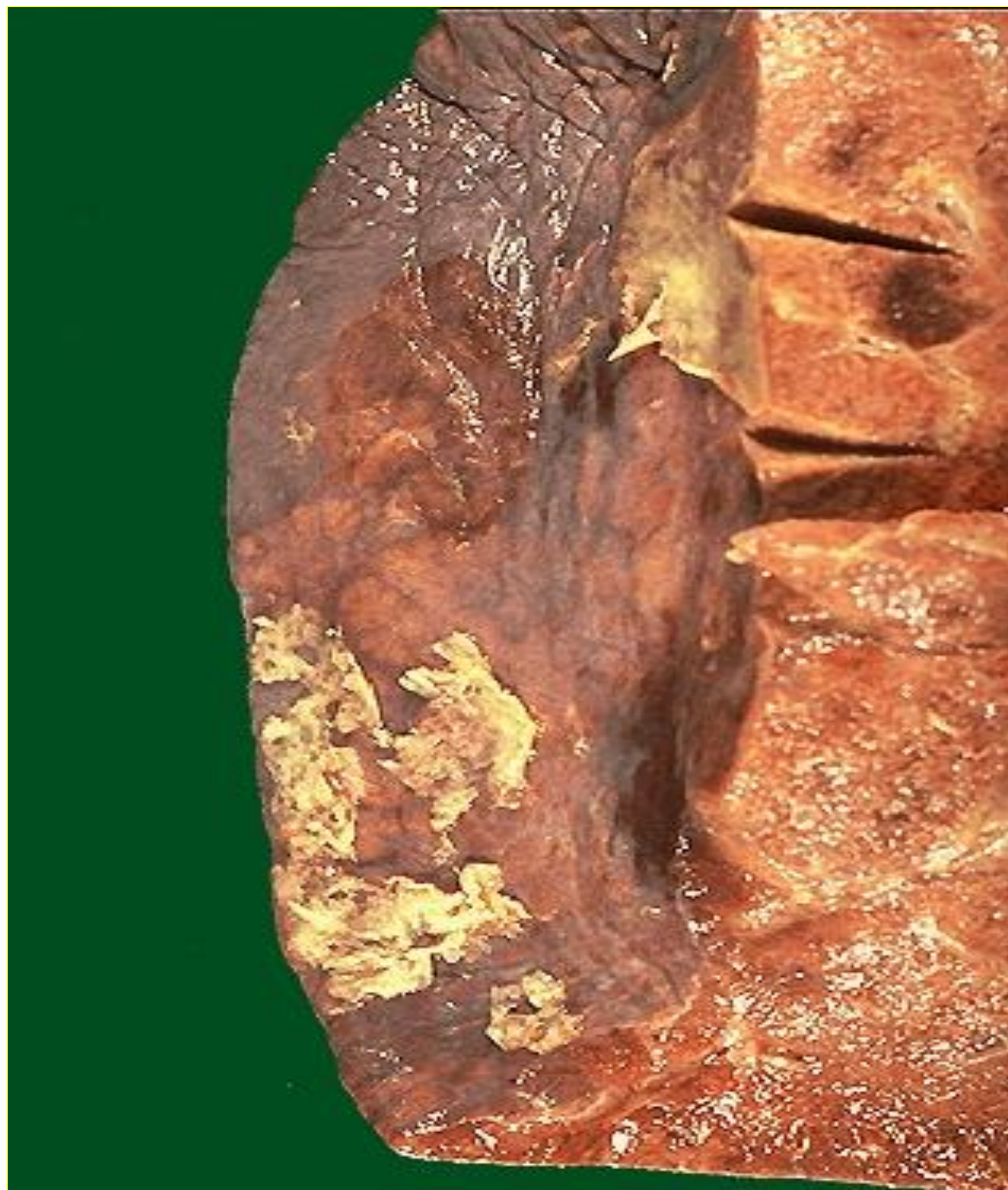


Бронхопневмония (очаговая пневмония) макропрепарат и рентгенограмма.





Бронхопневмония

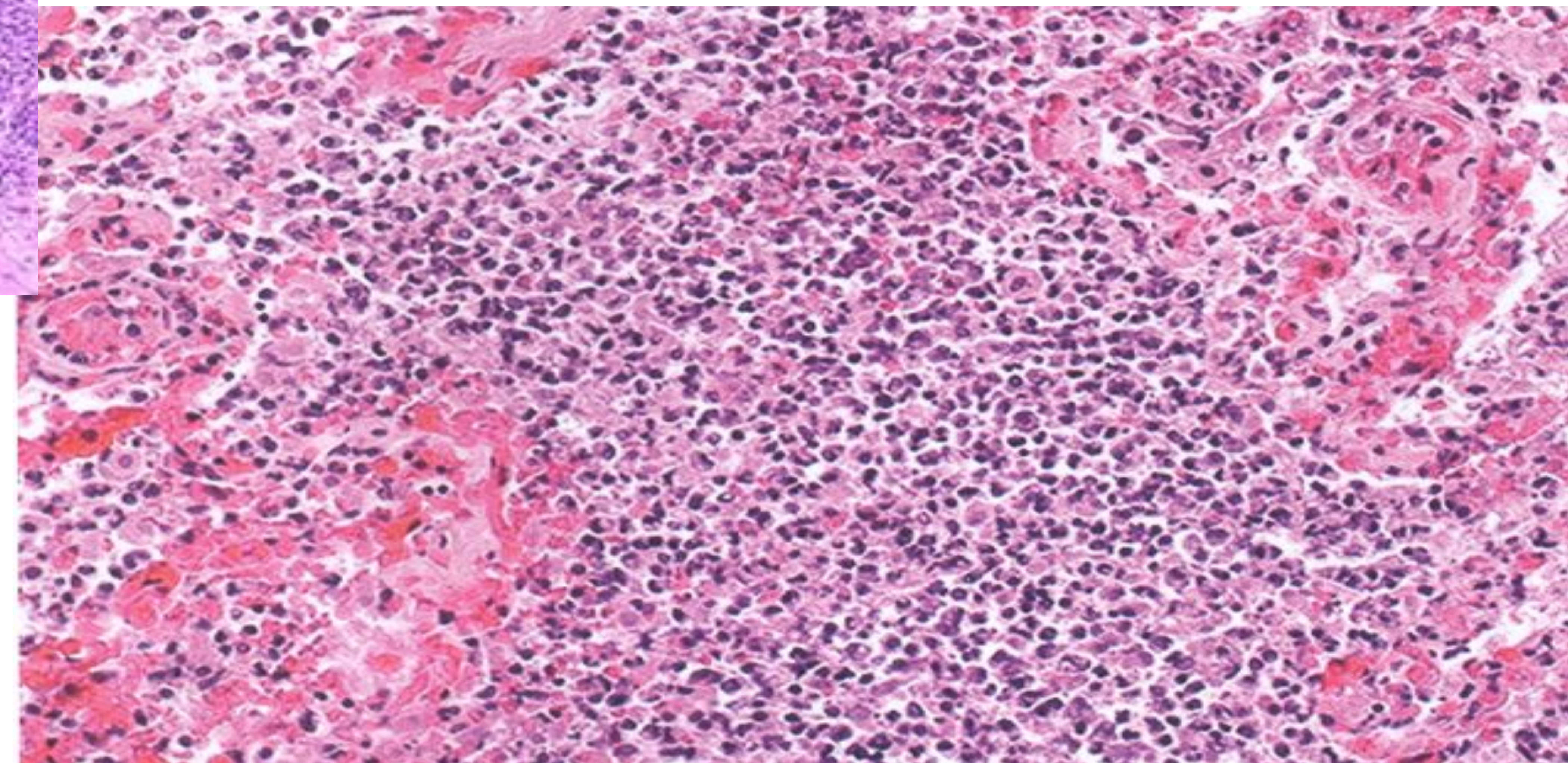
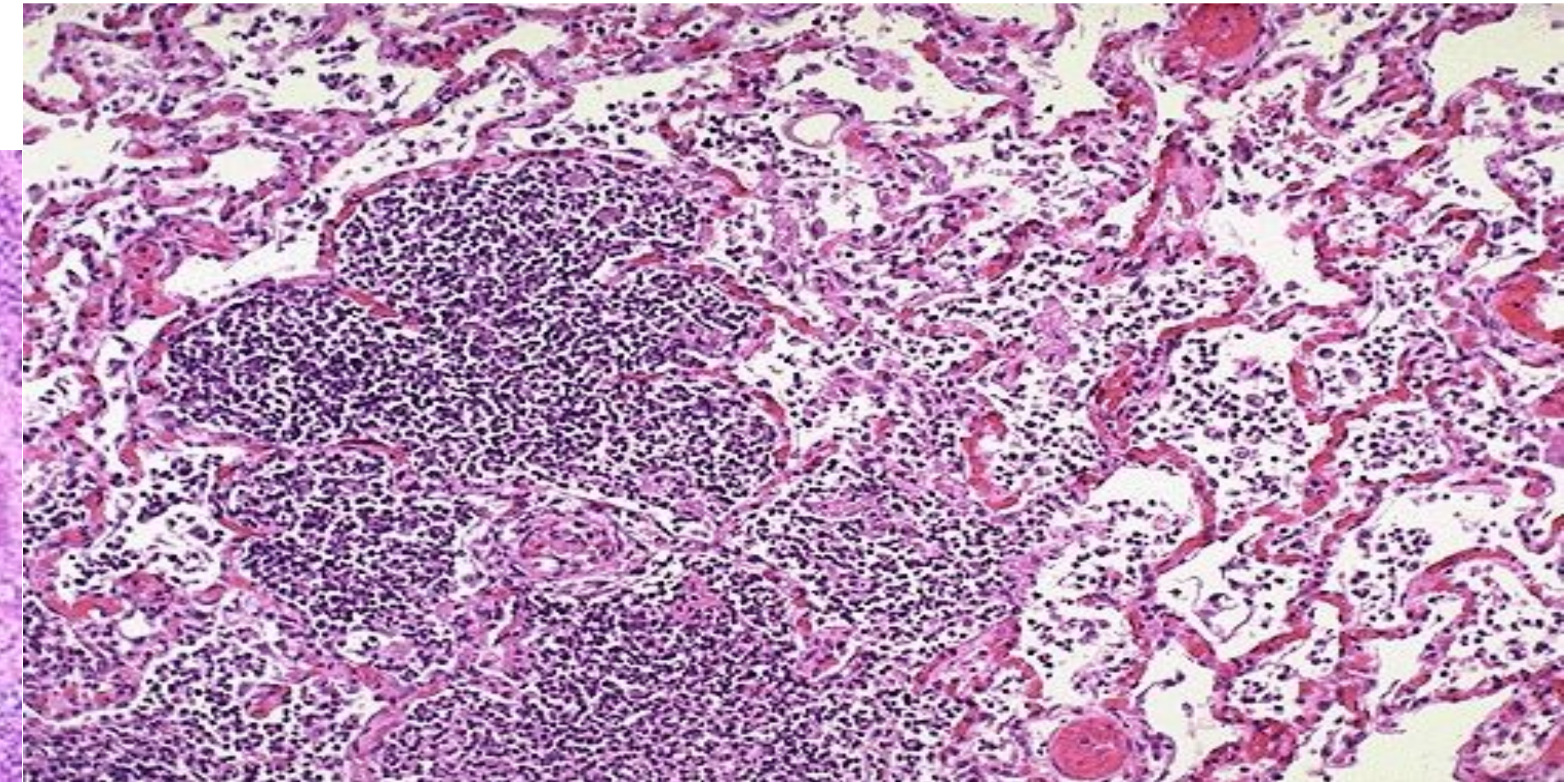
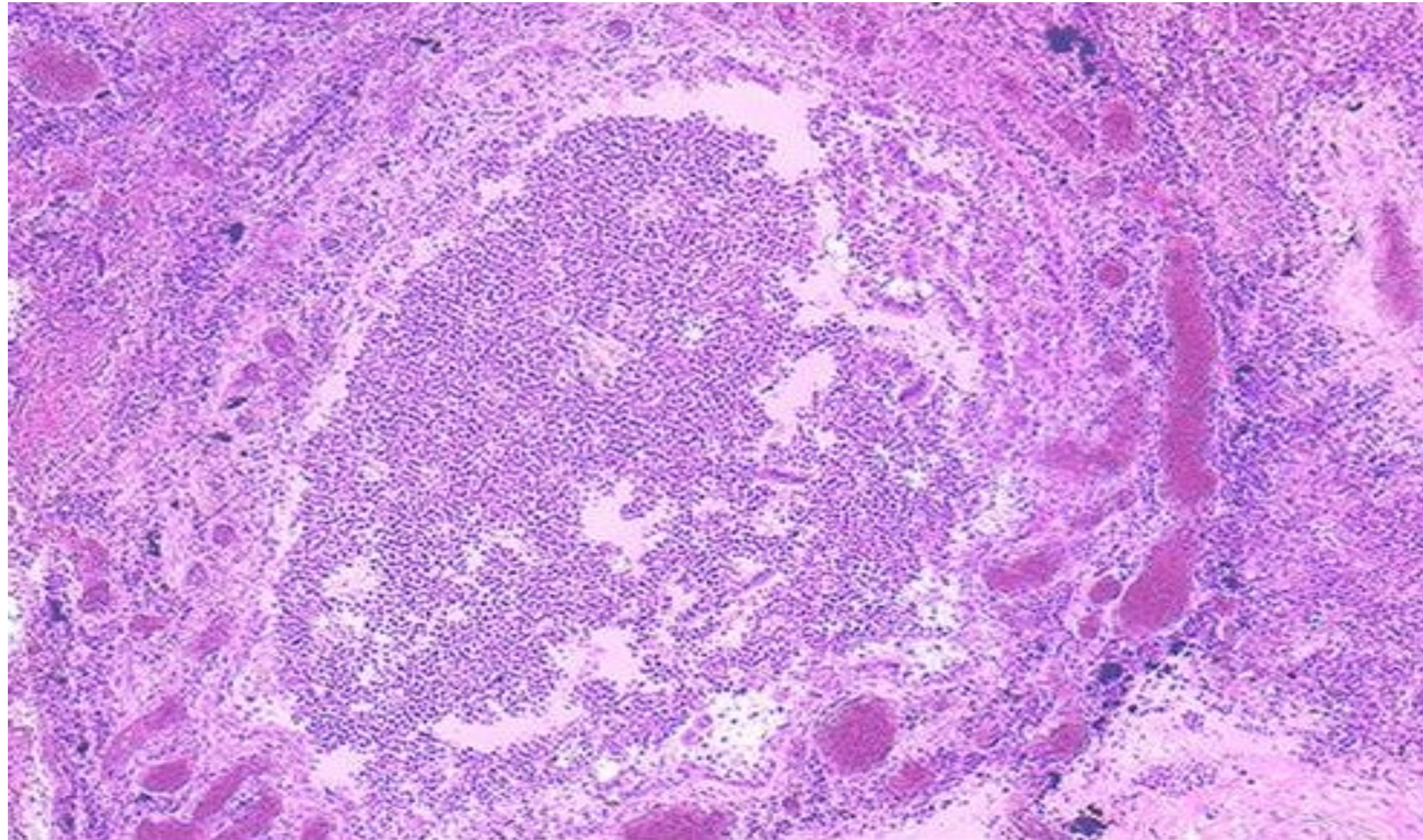


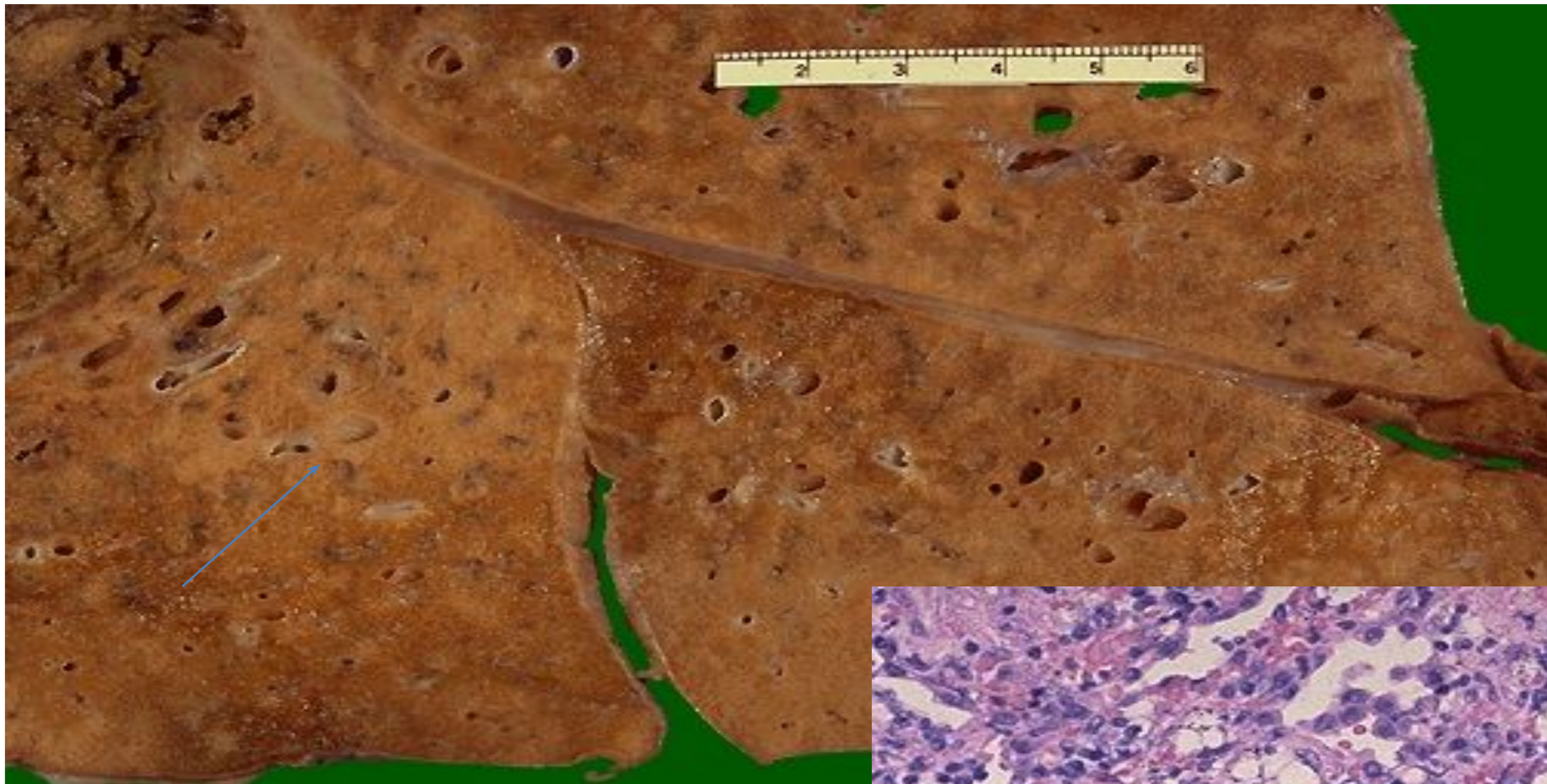
Эмпиема
плевры

Абсцесс легкого

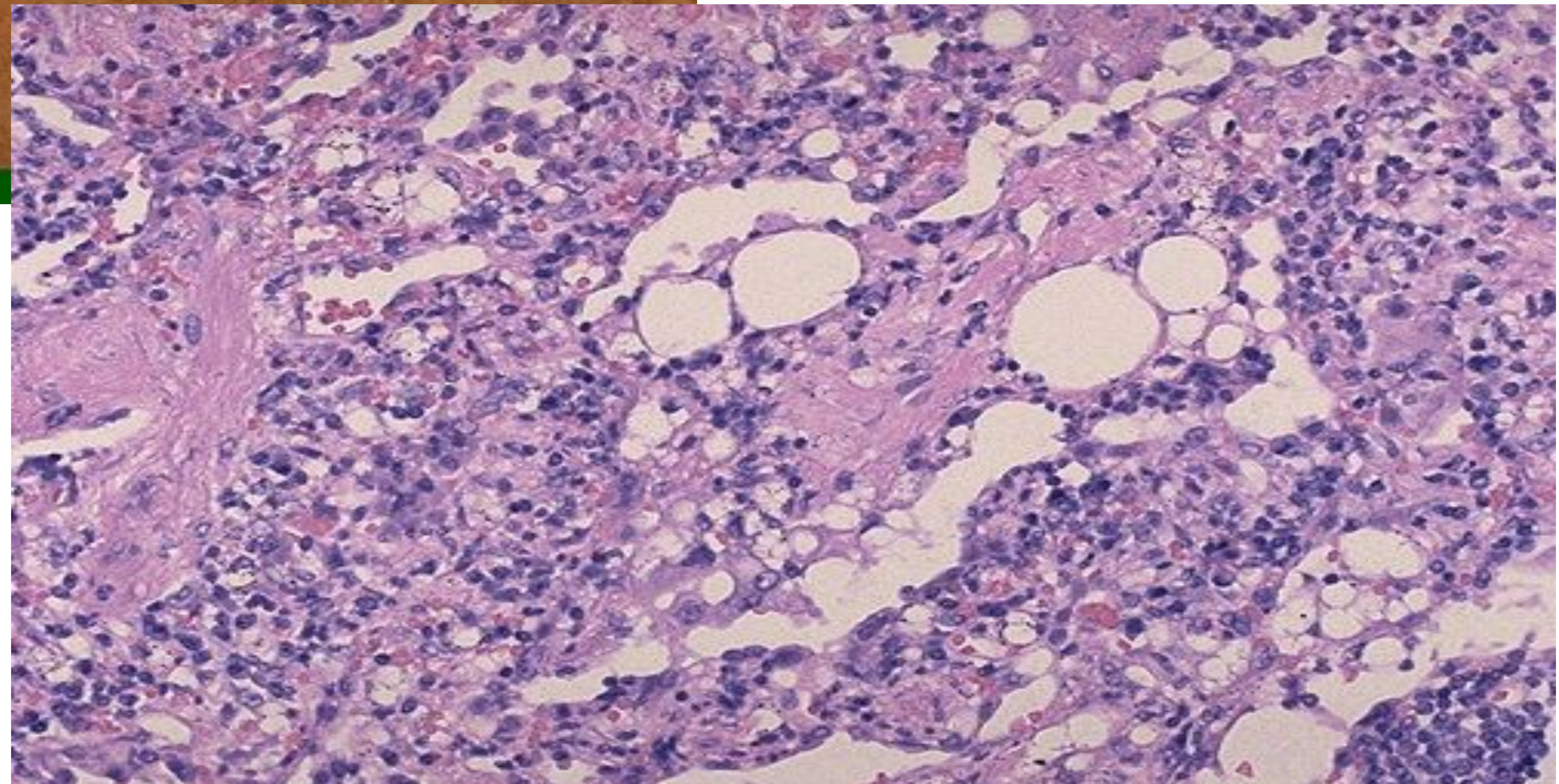


Бронхопневмония (очаговая пневмония), микропрепарат.

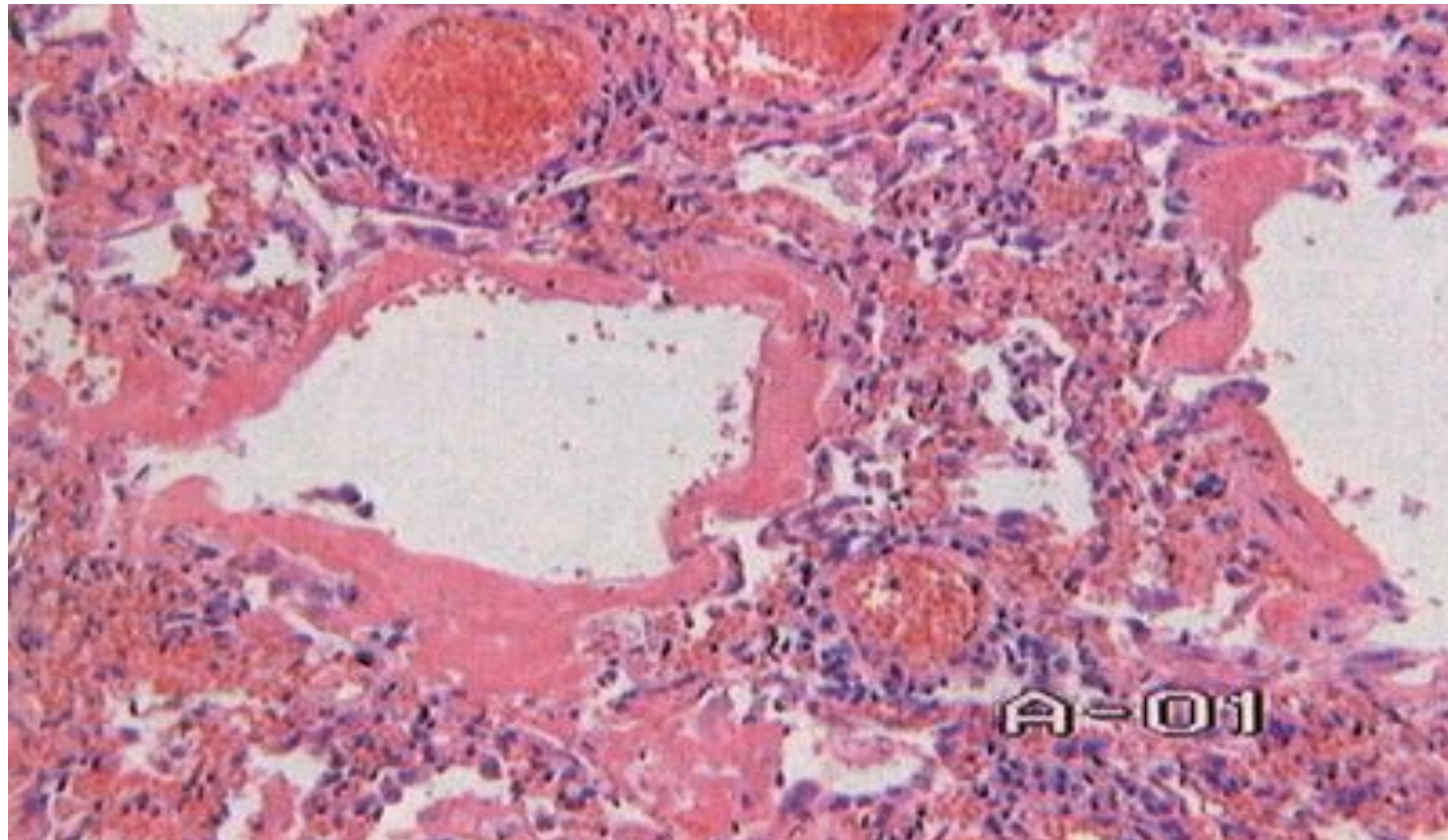




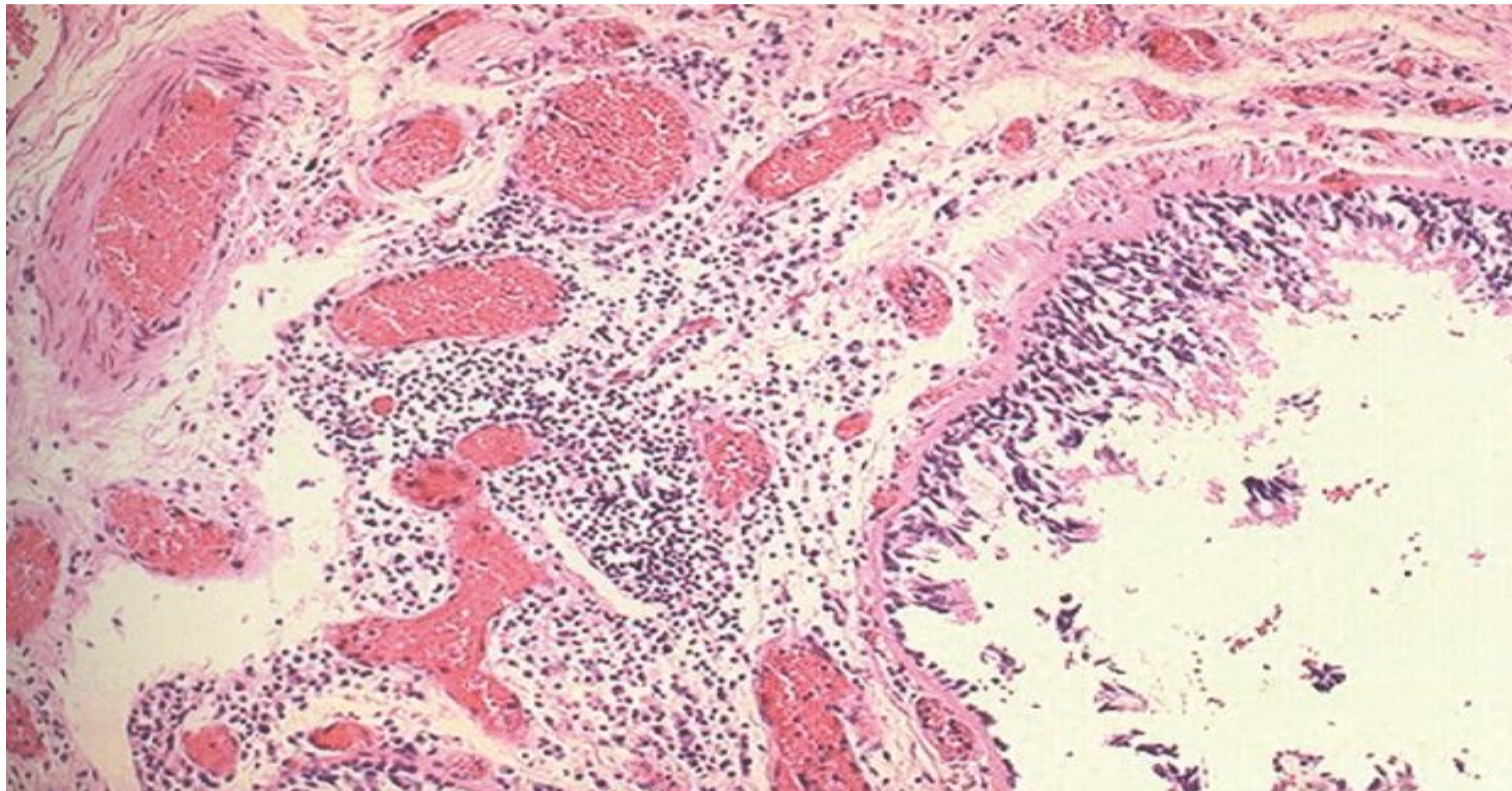
Липидная пневмония



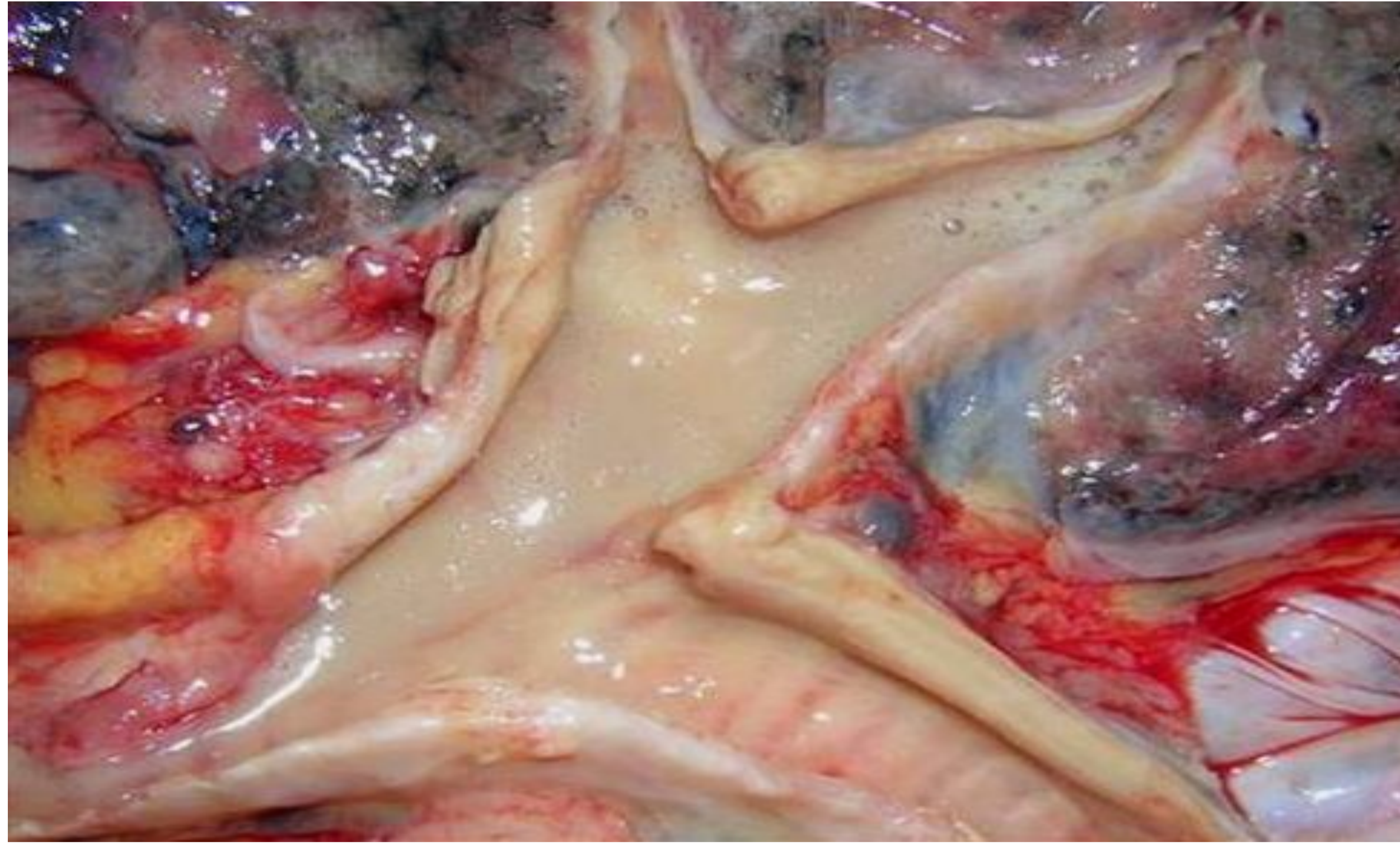
Интерстициальная (межуточная) пневмония



Хронический бронхит, микропрепарат.



Хронический обструктивный бронхит, стадия обострения.

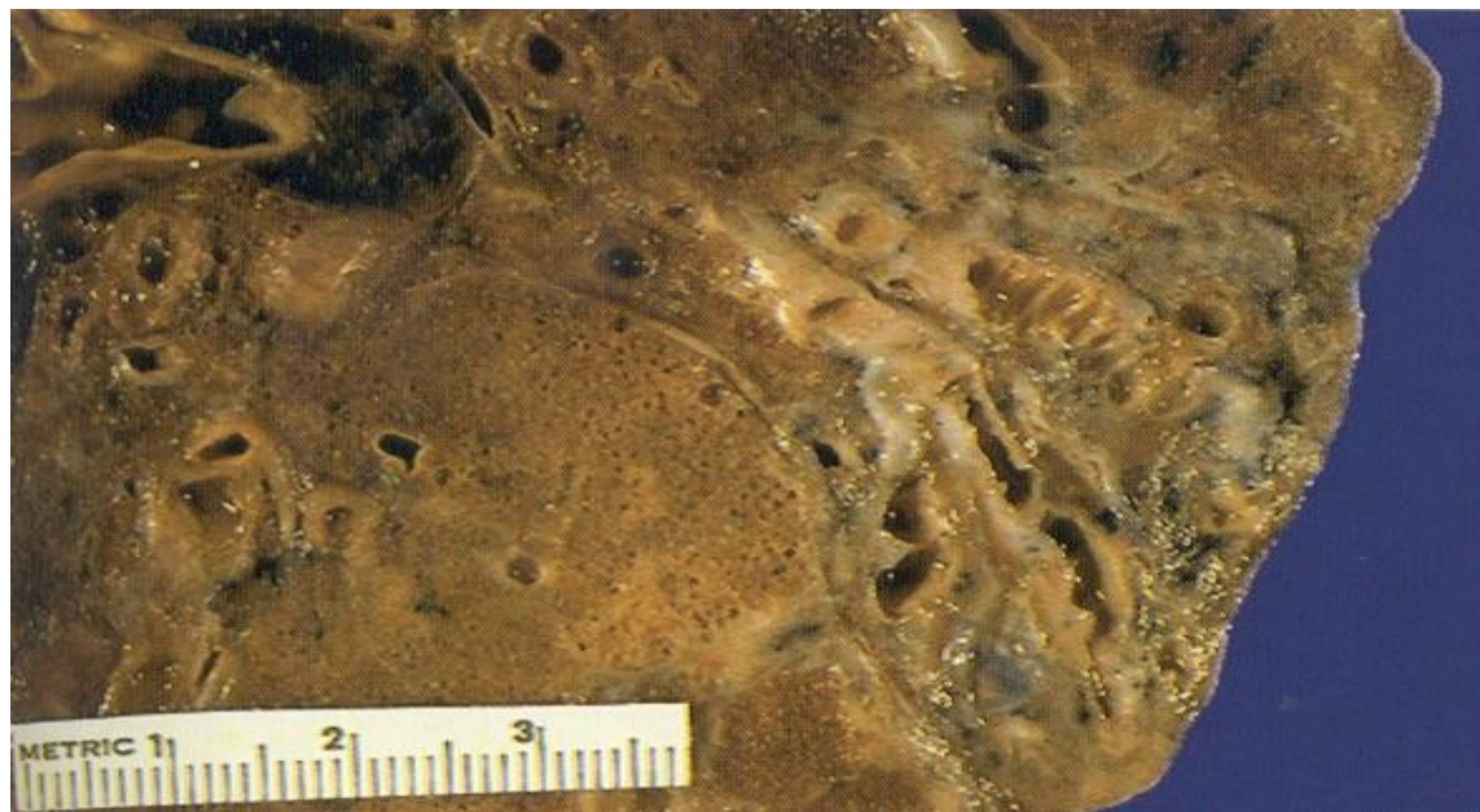
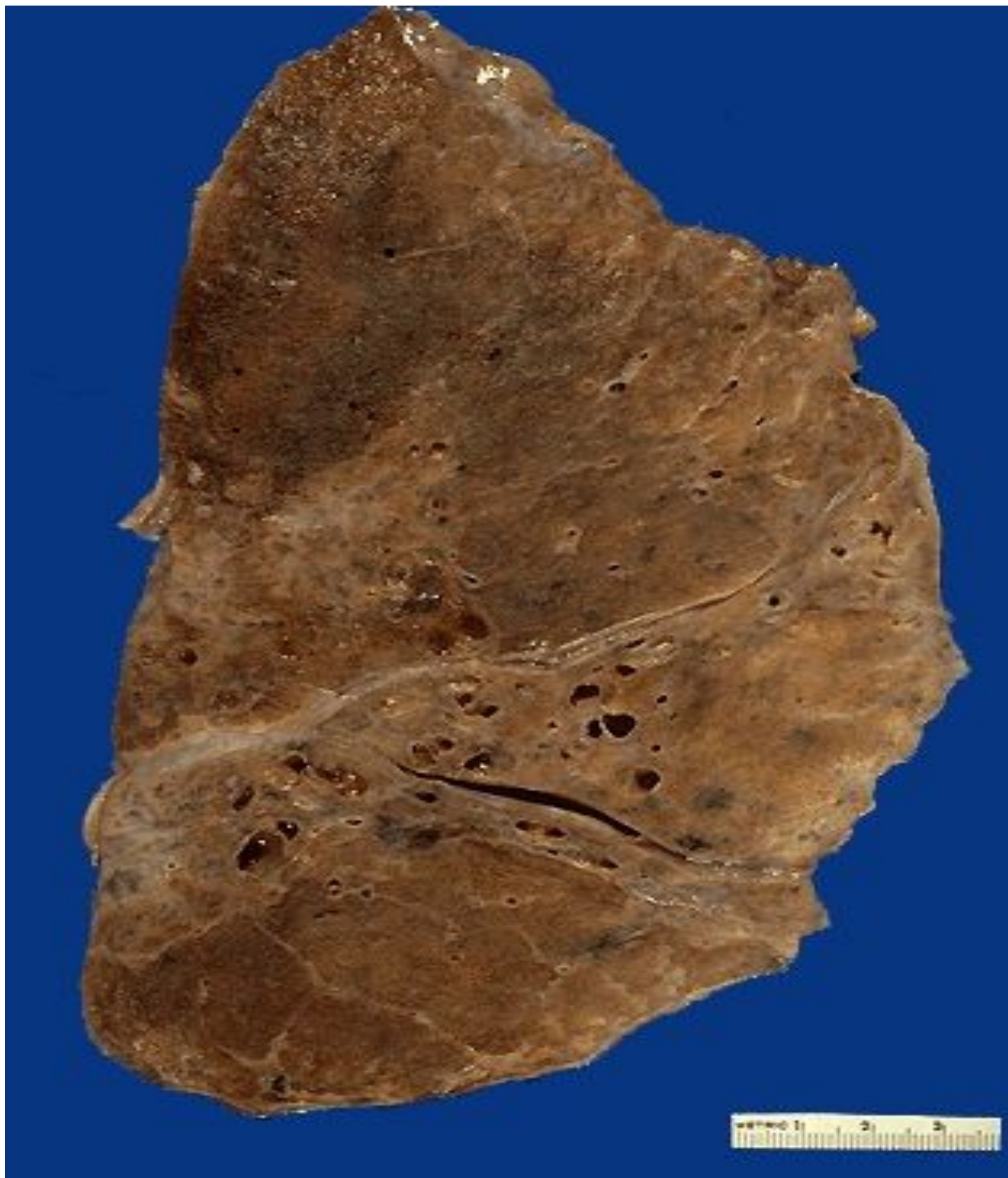


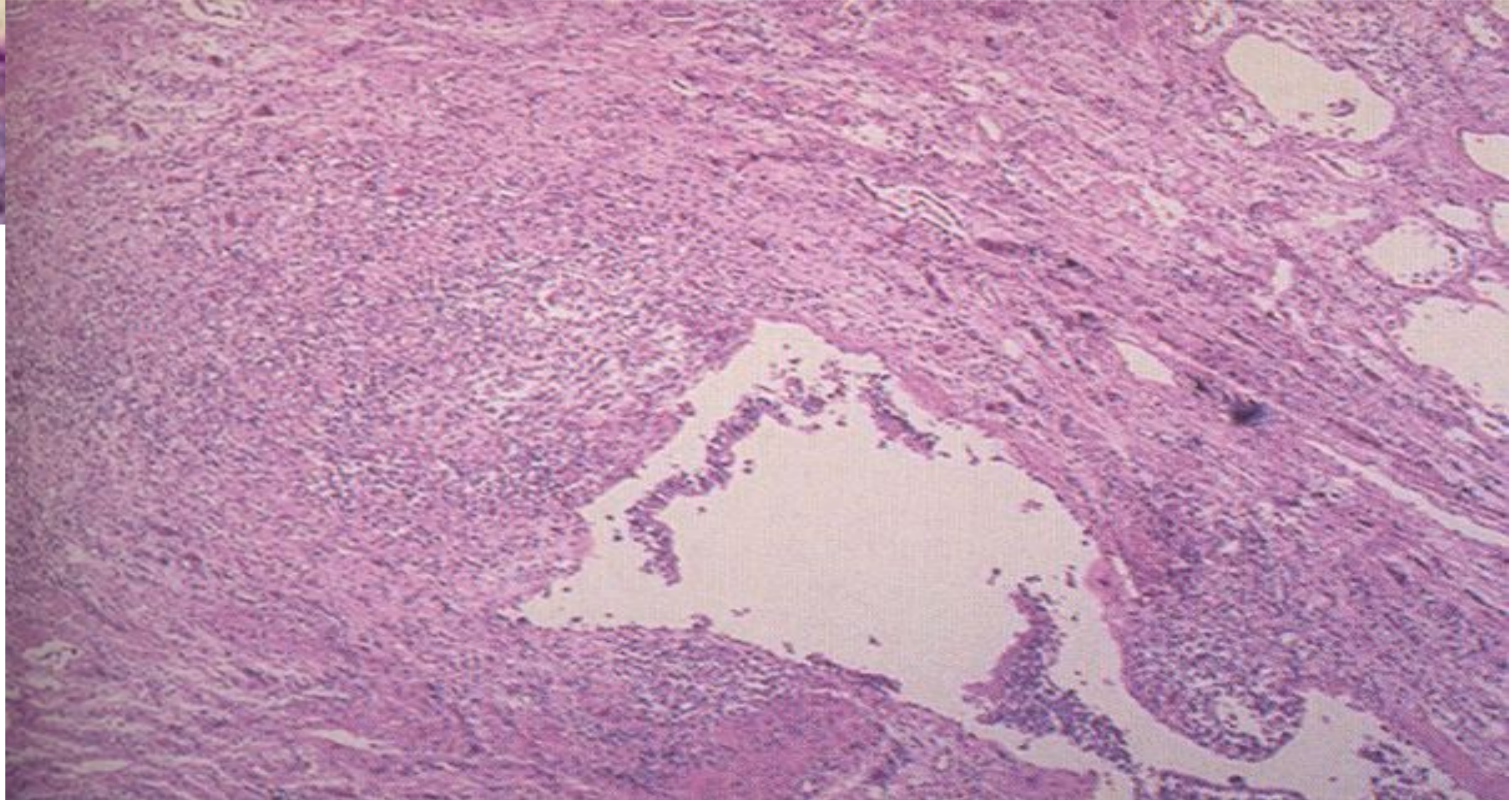
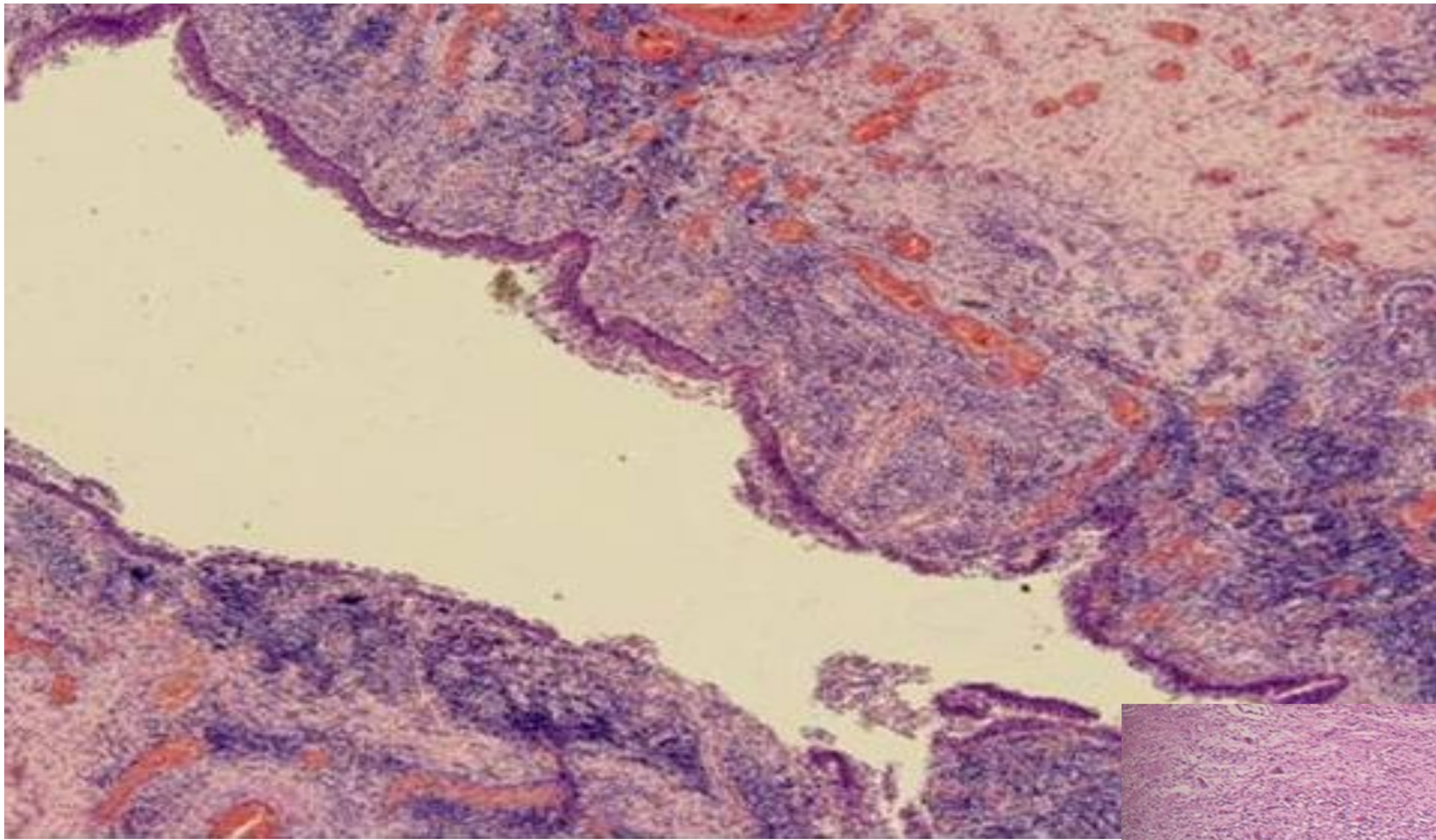
Гной в просвете трахеи и главных бронхов.



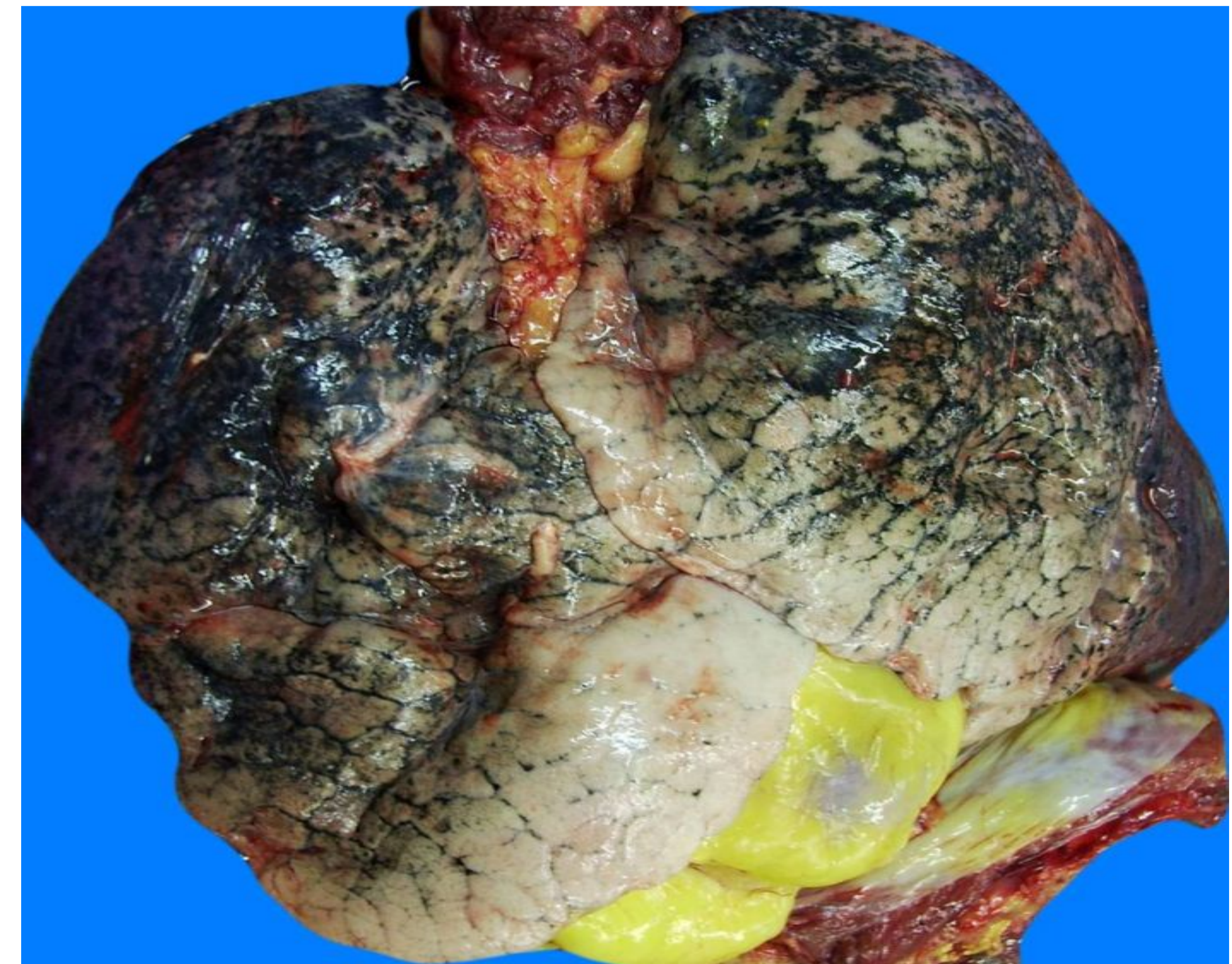
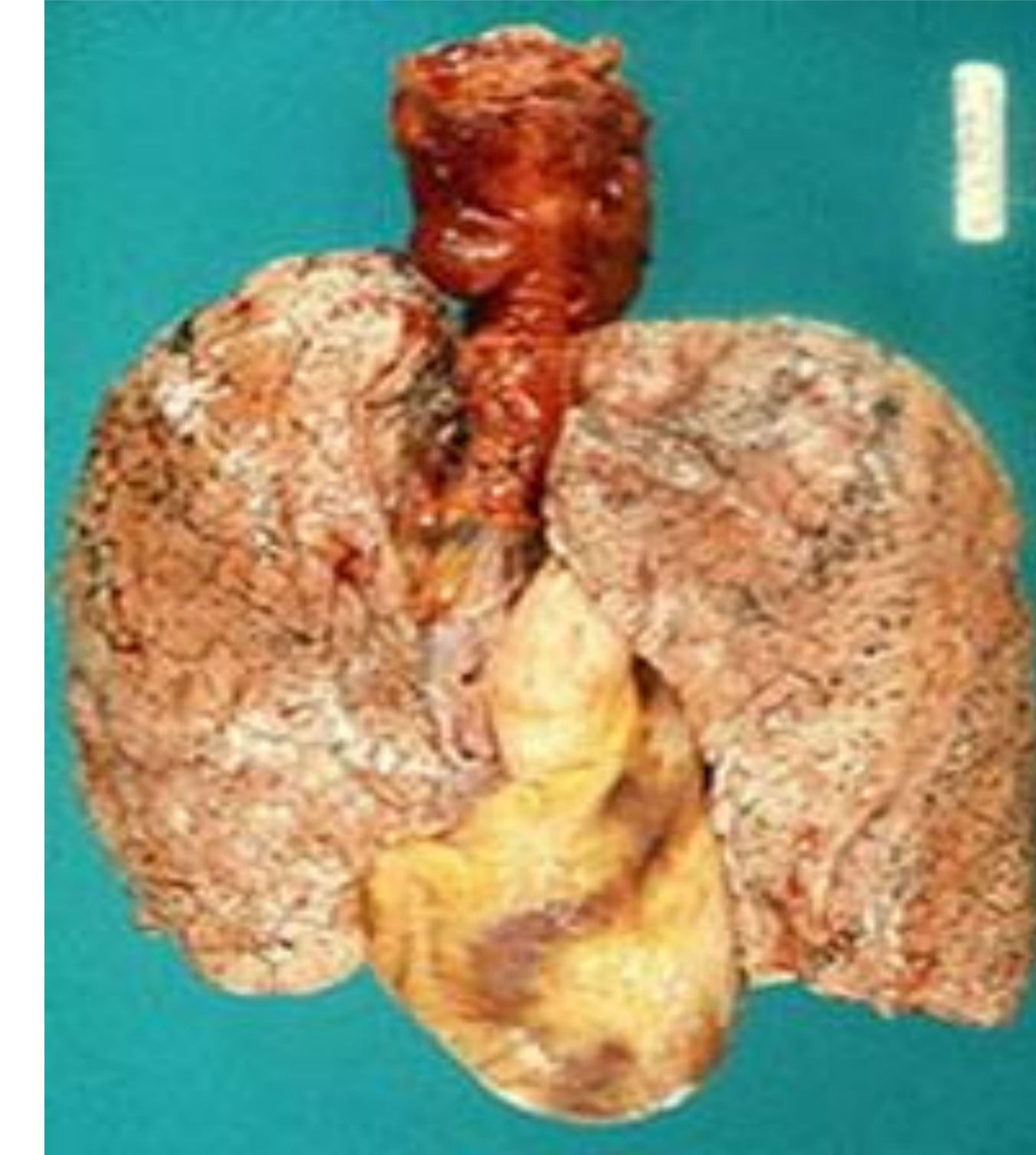
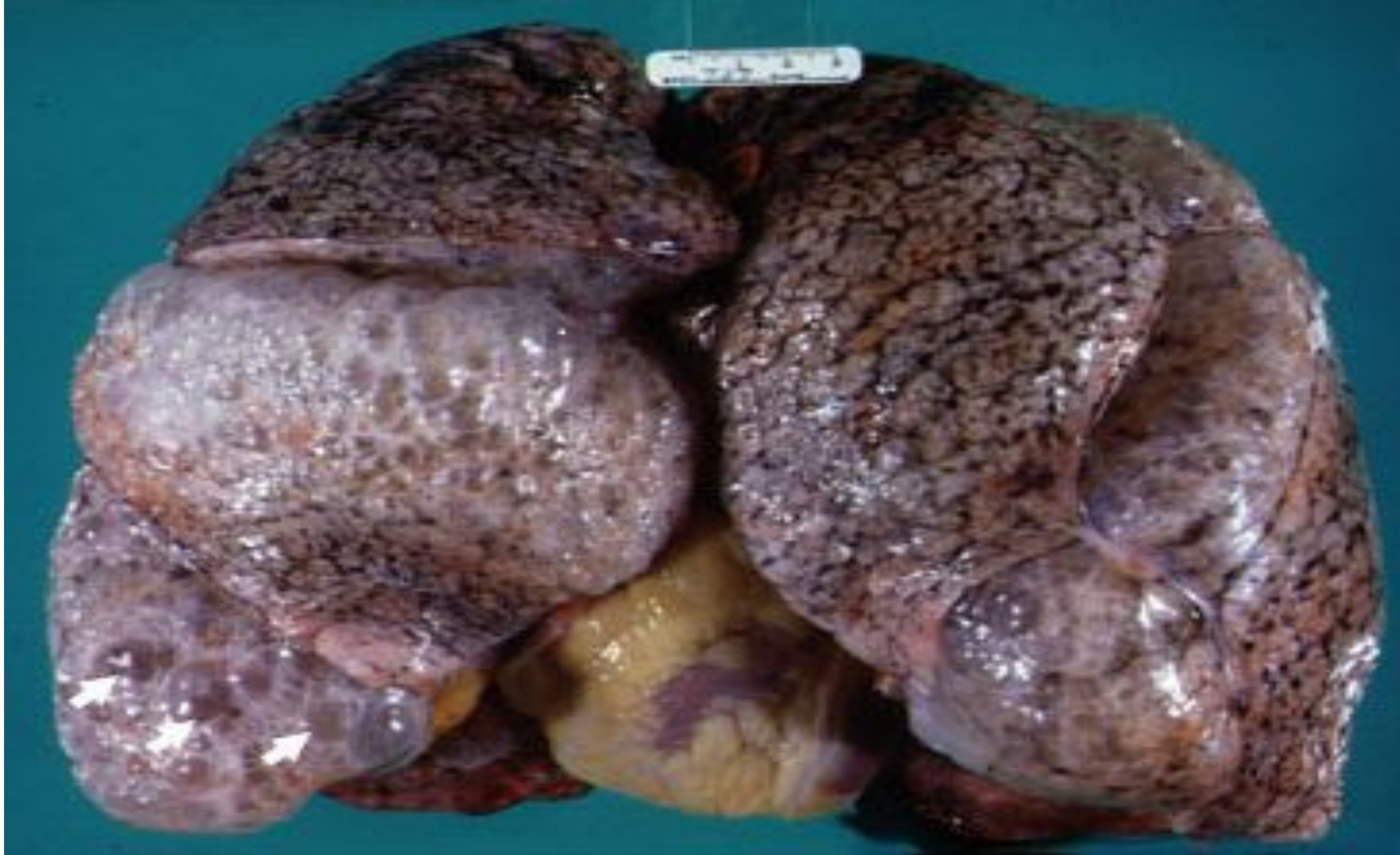
**Гной в просвете расширенных, с утолщенными плотными стенками бронхах.
Множественные очаги бронхопневмонии, местами с абсцедированием.**

Бронхоэктазы.



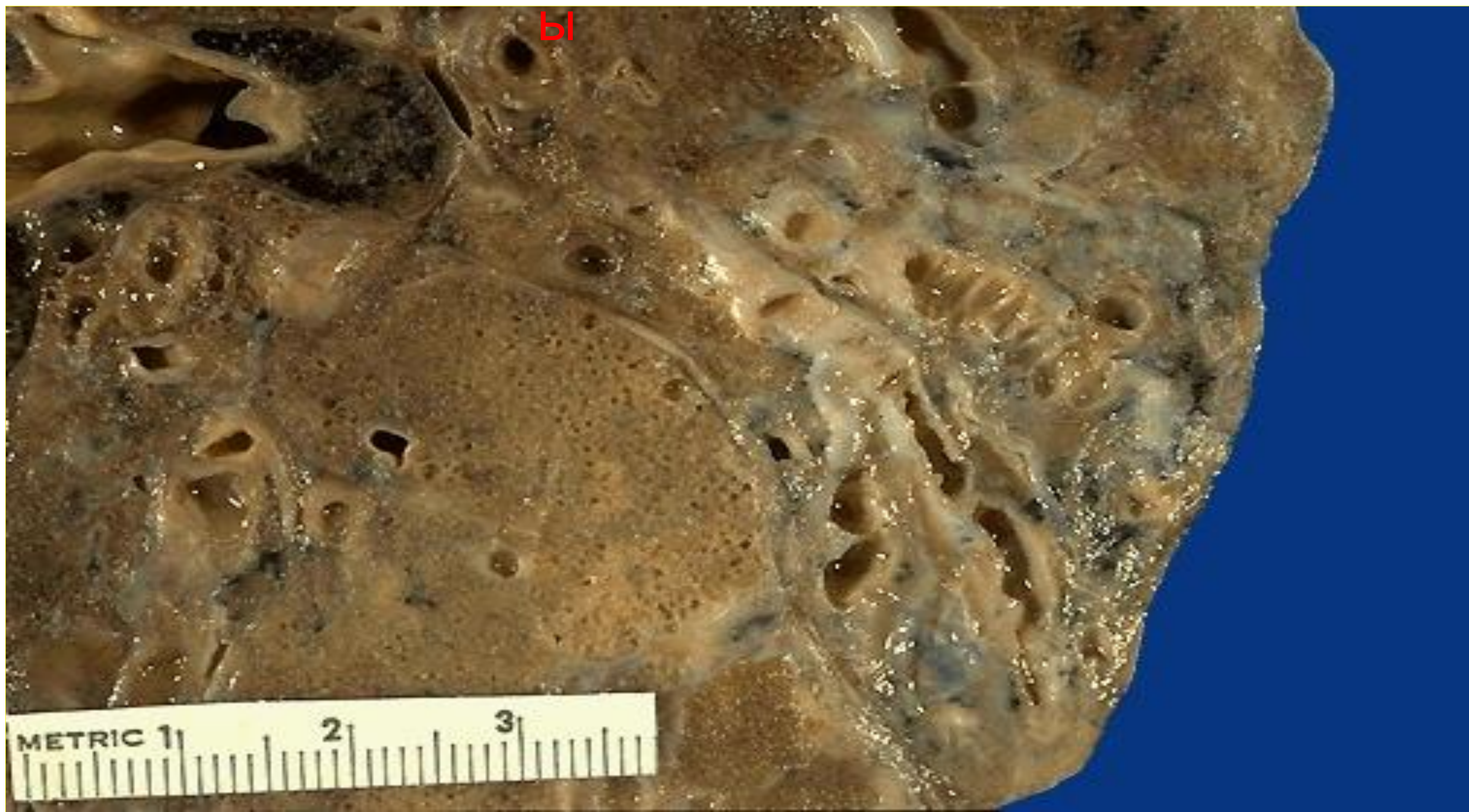


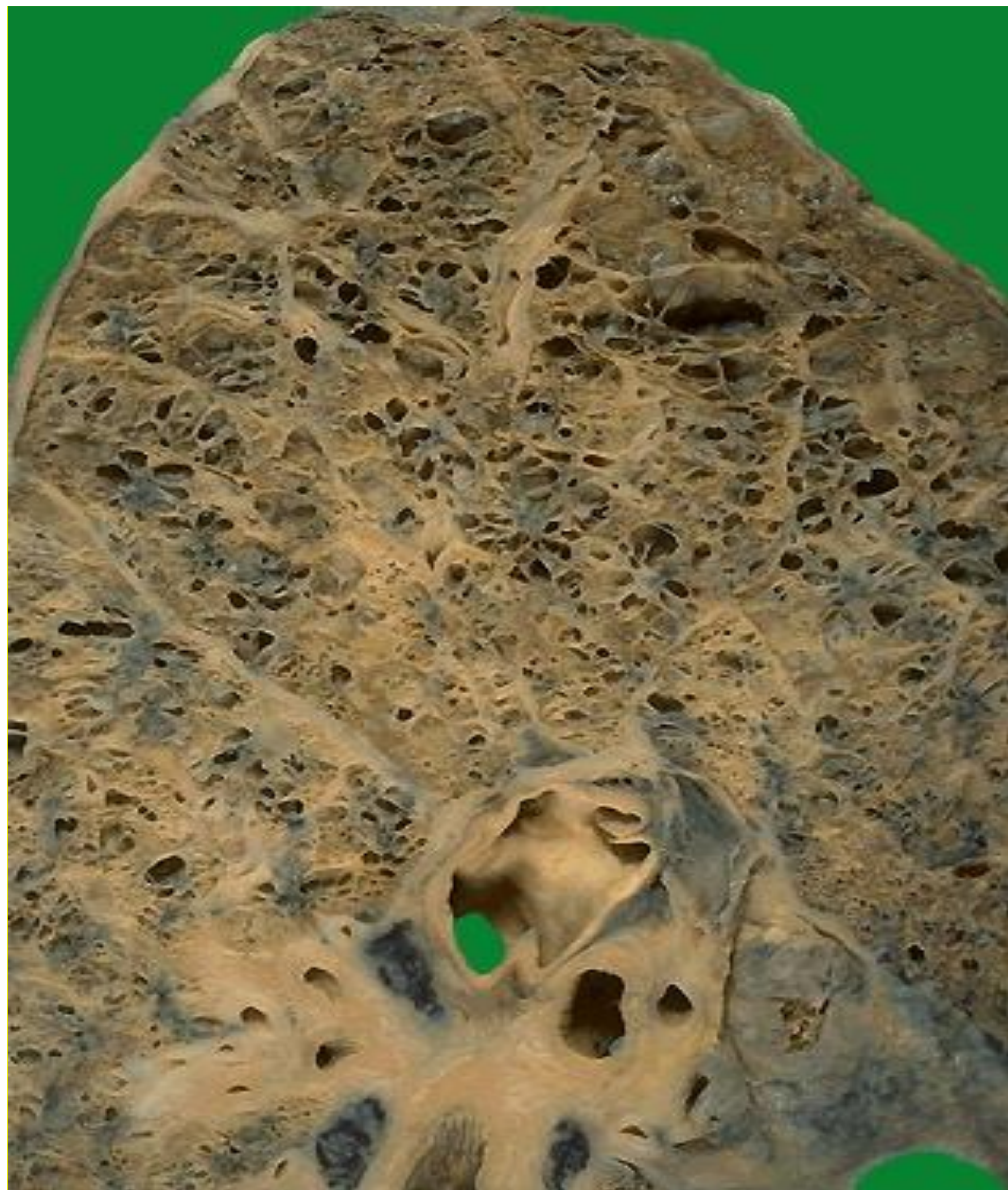
Эмфизема легких.



Бронхоэктаз

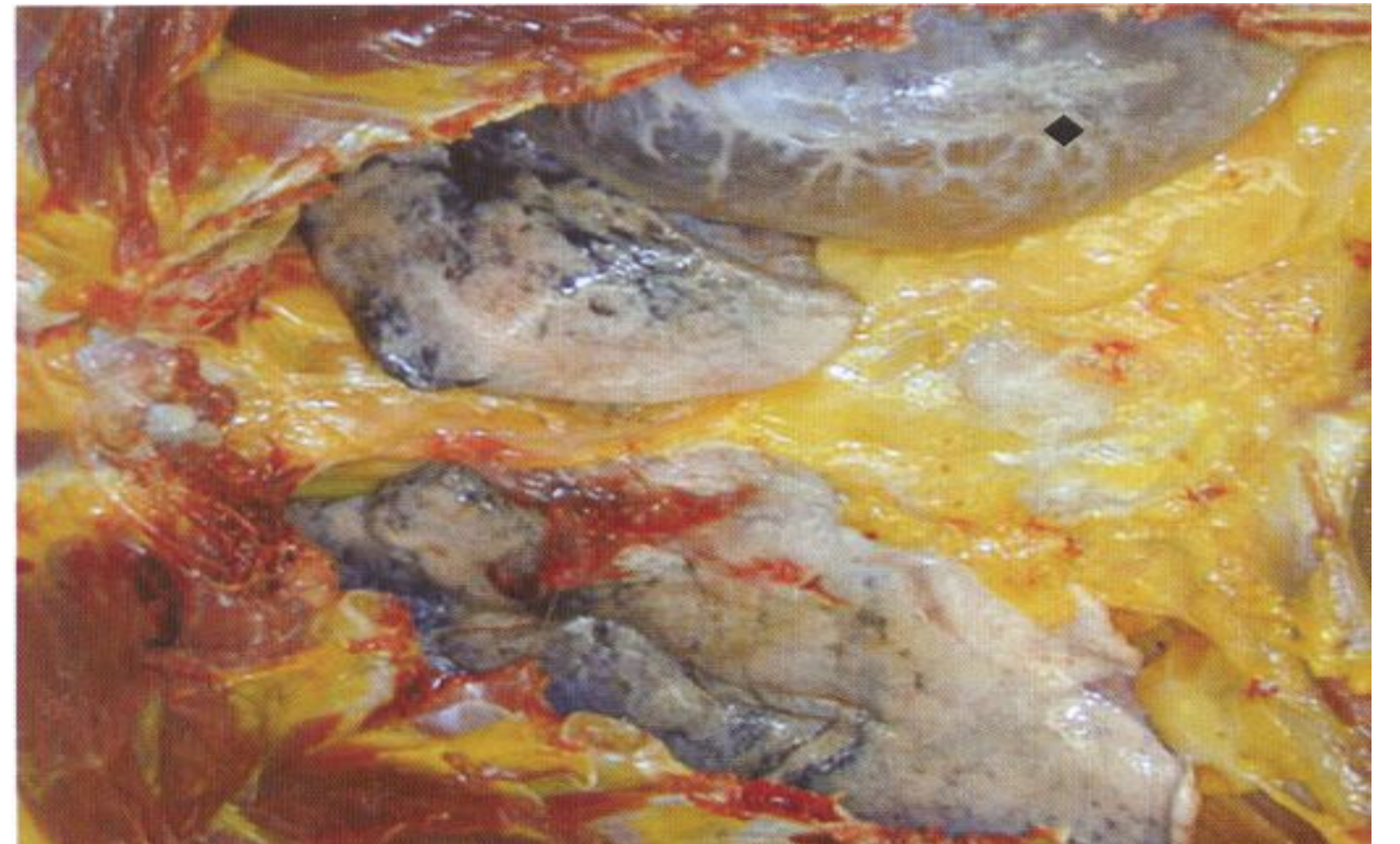
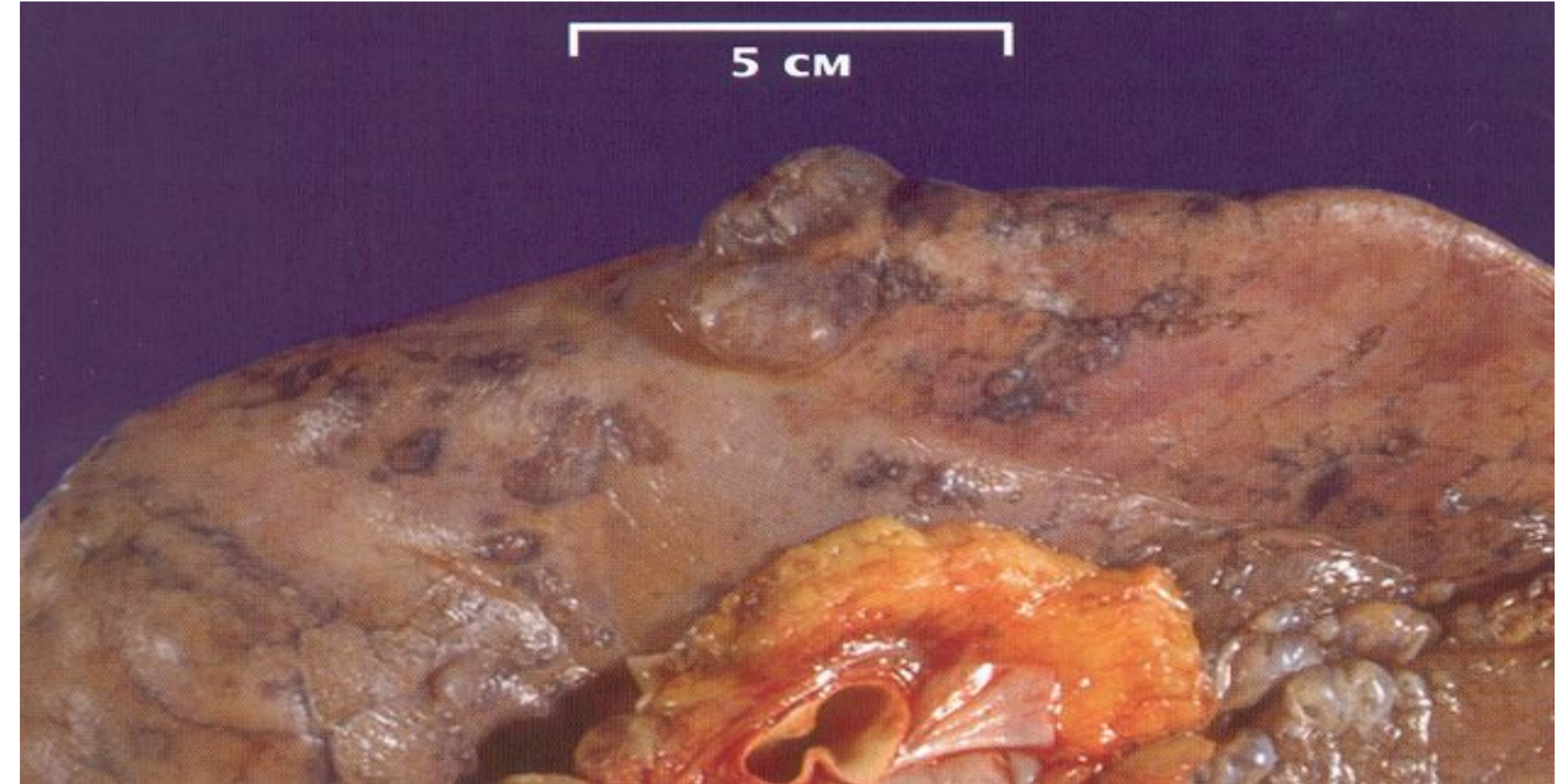
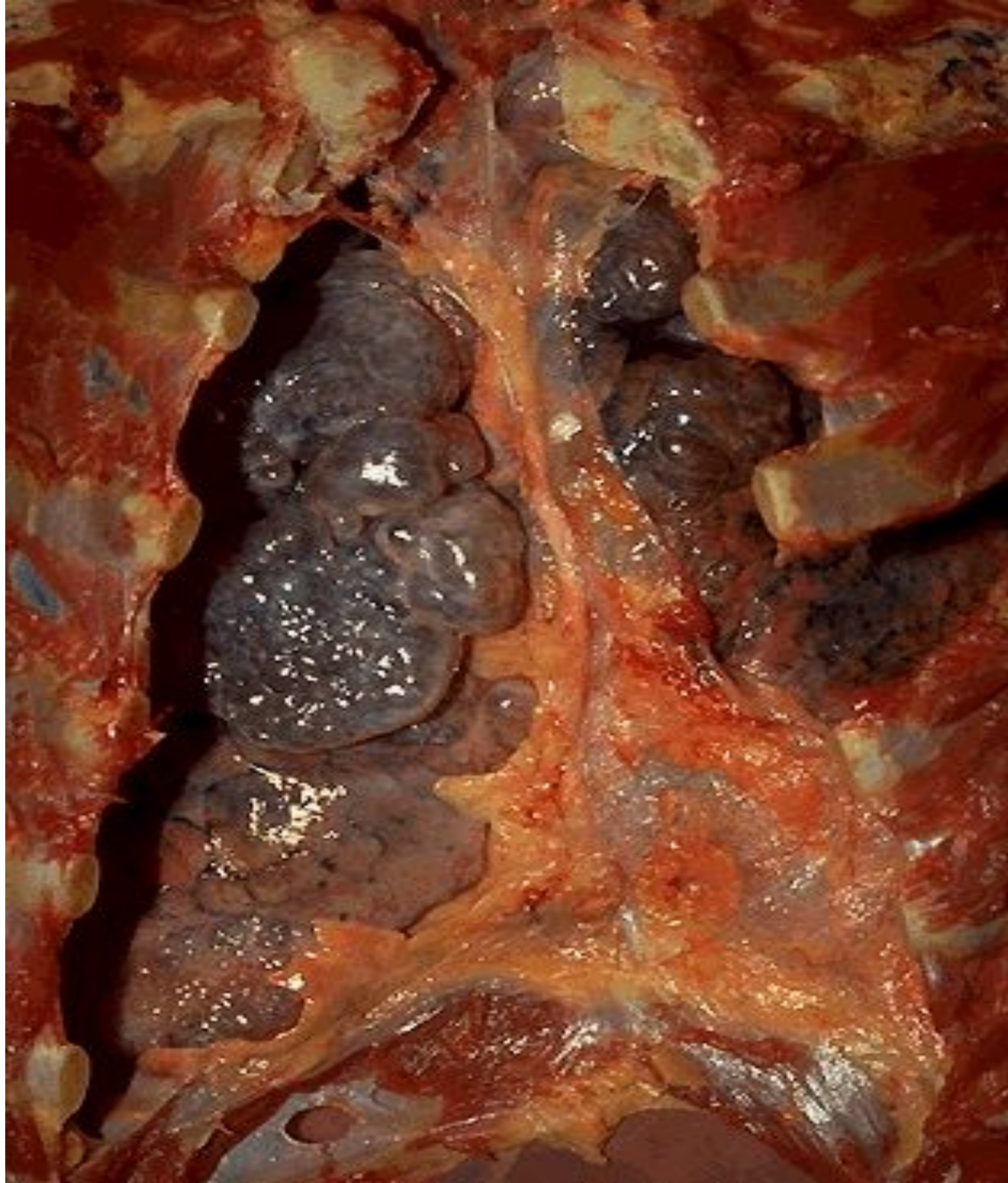
ы

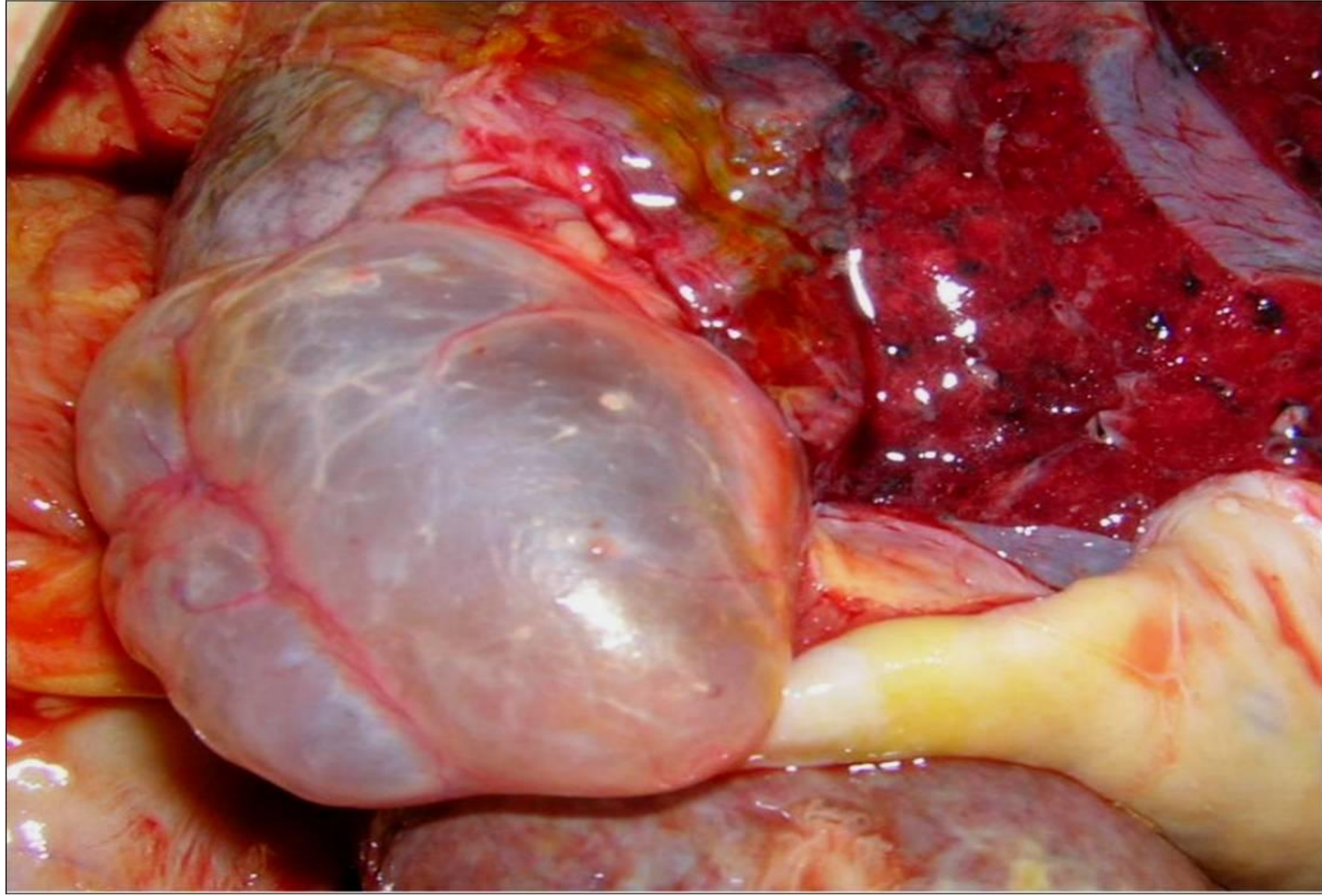




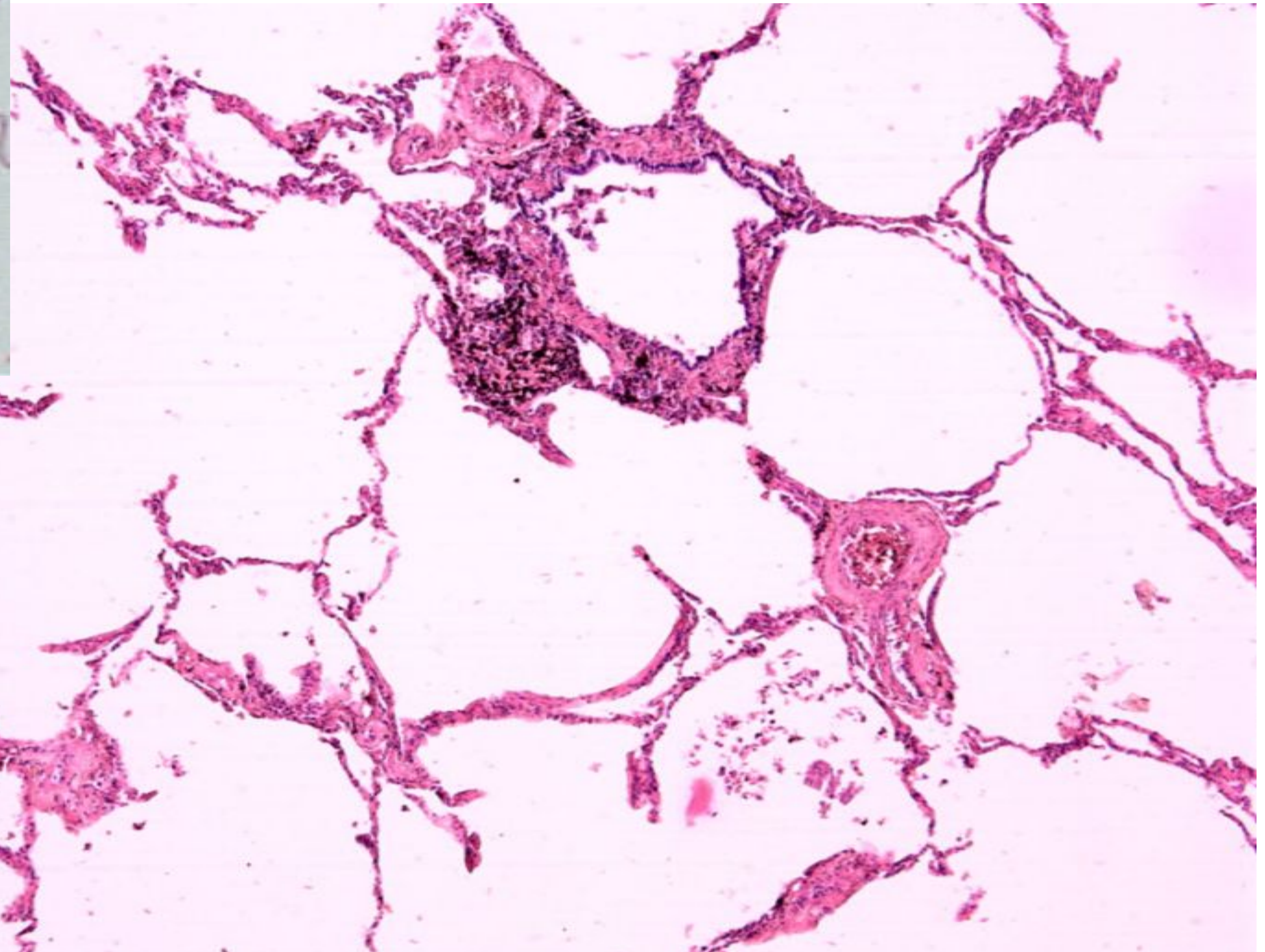
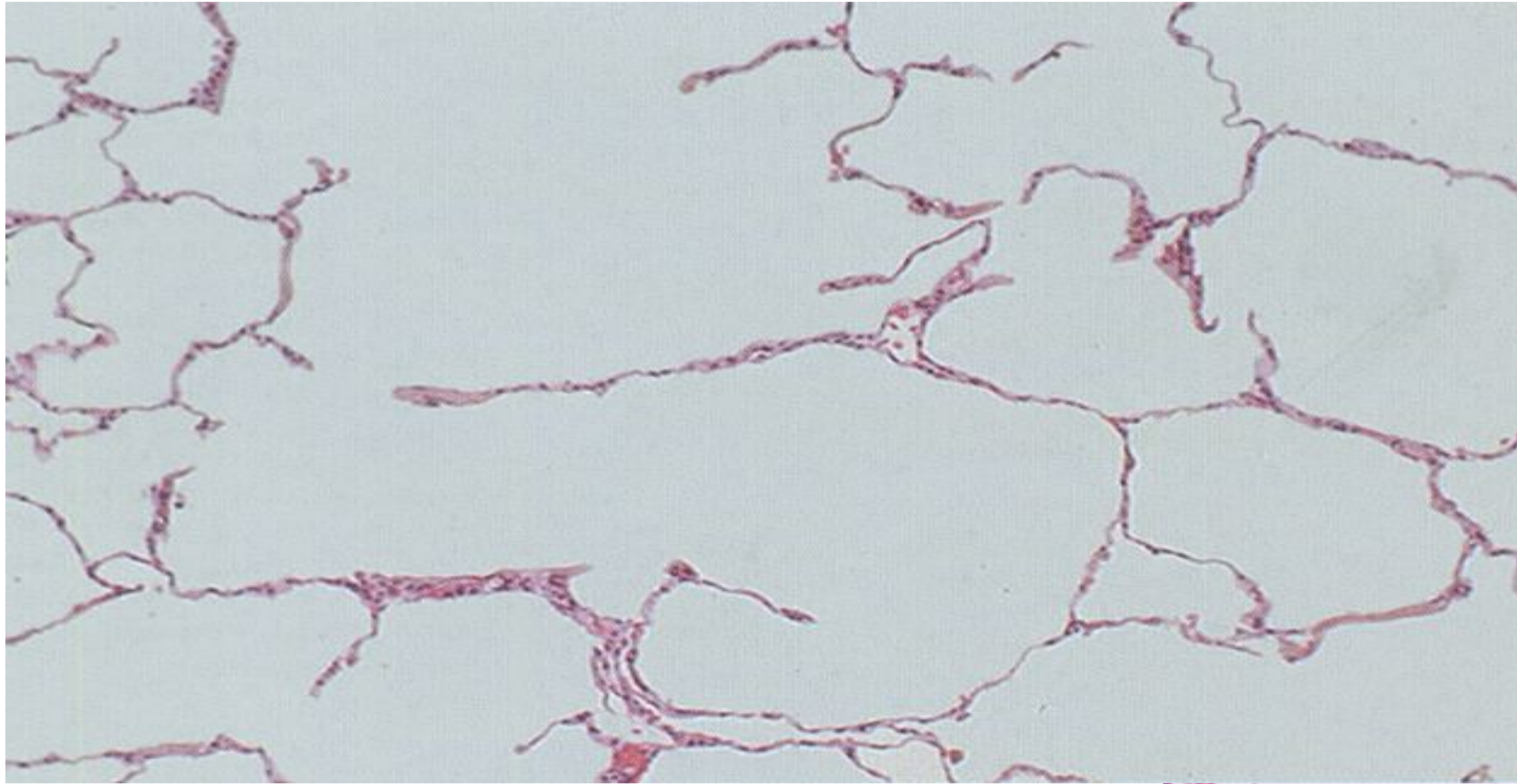
Эмфизема
легкого

Эмфизема





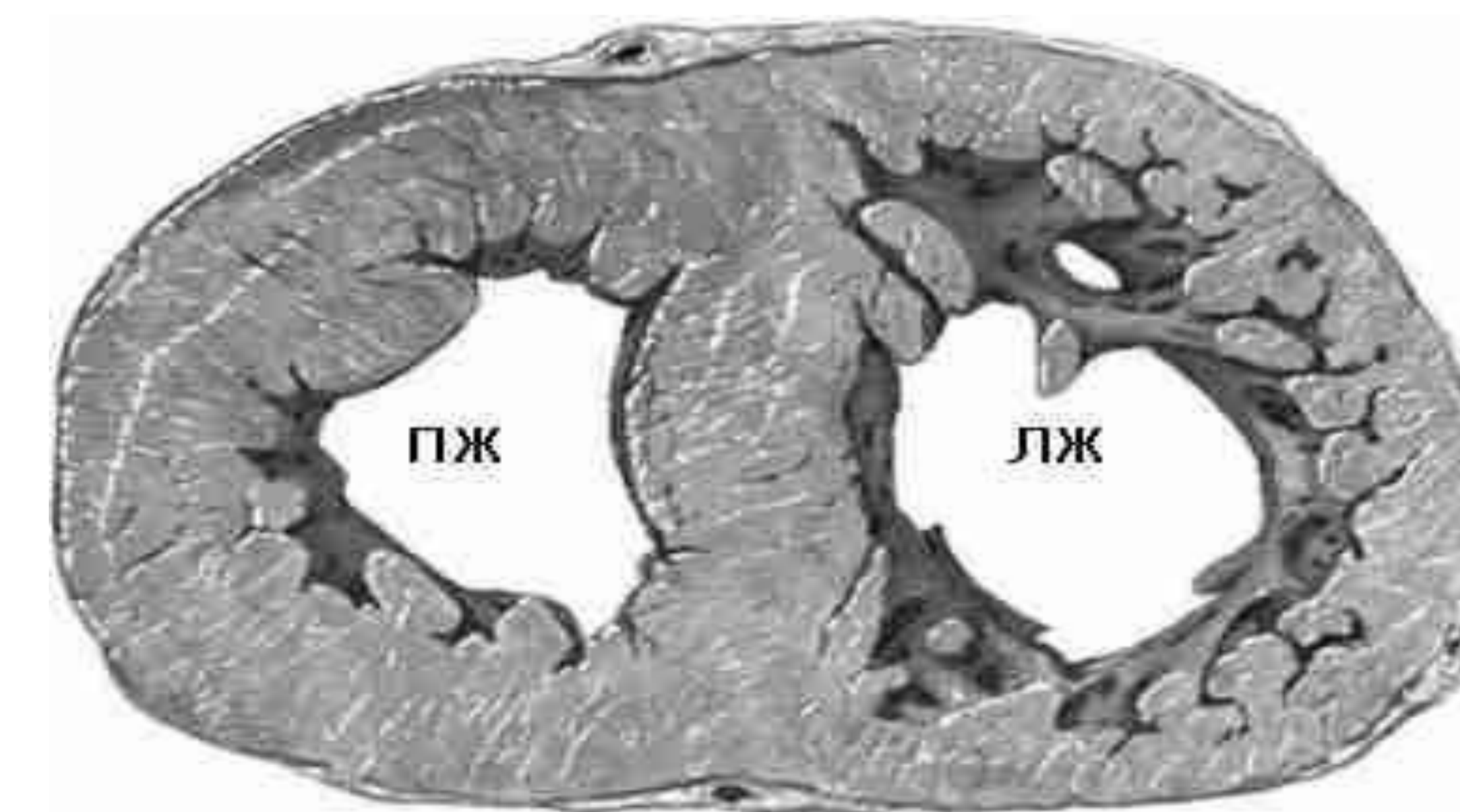
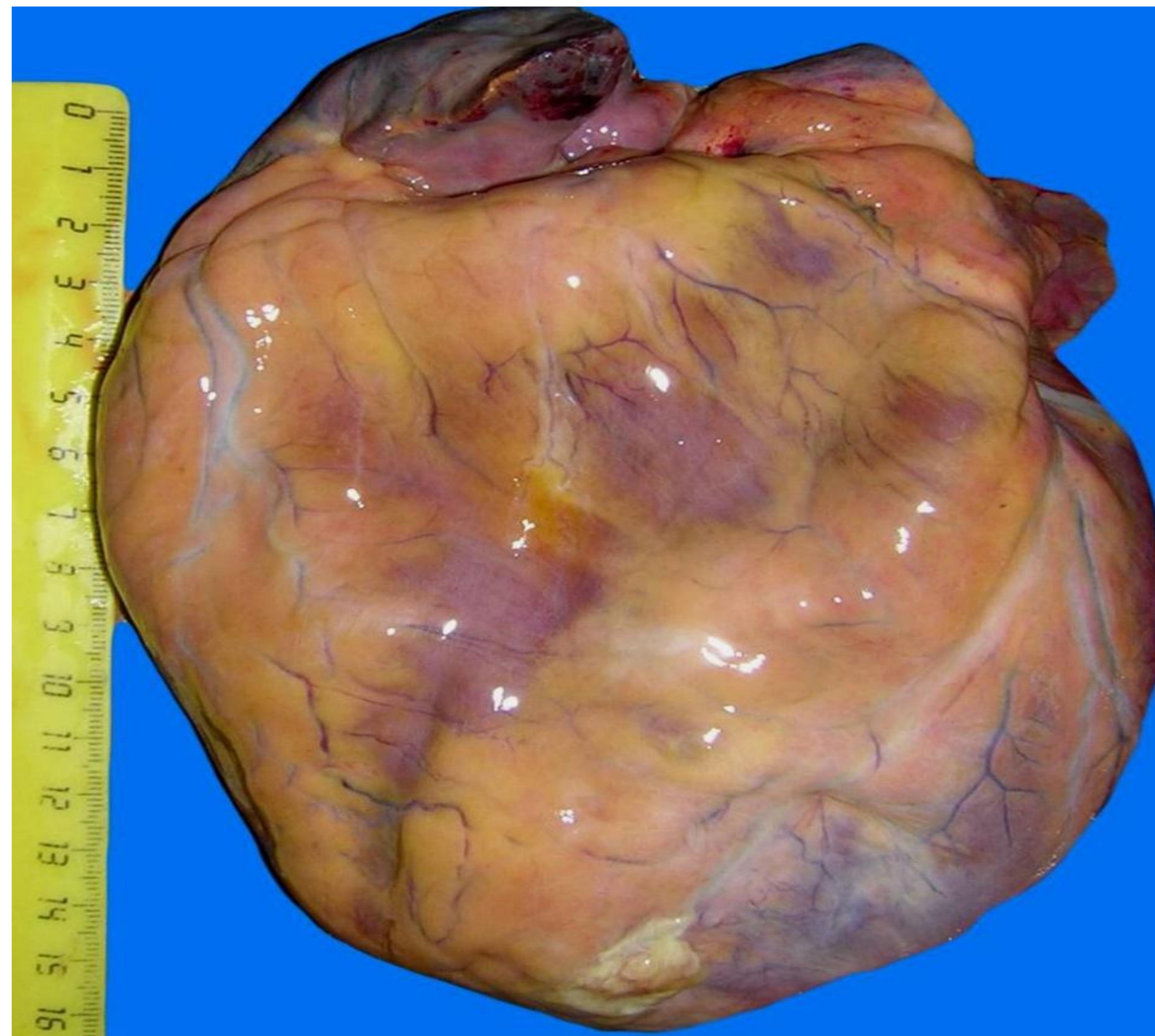
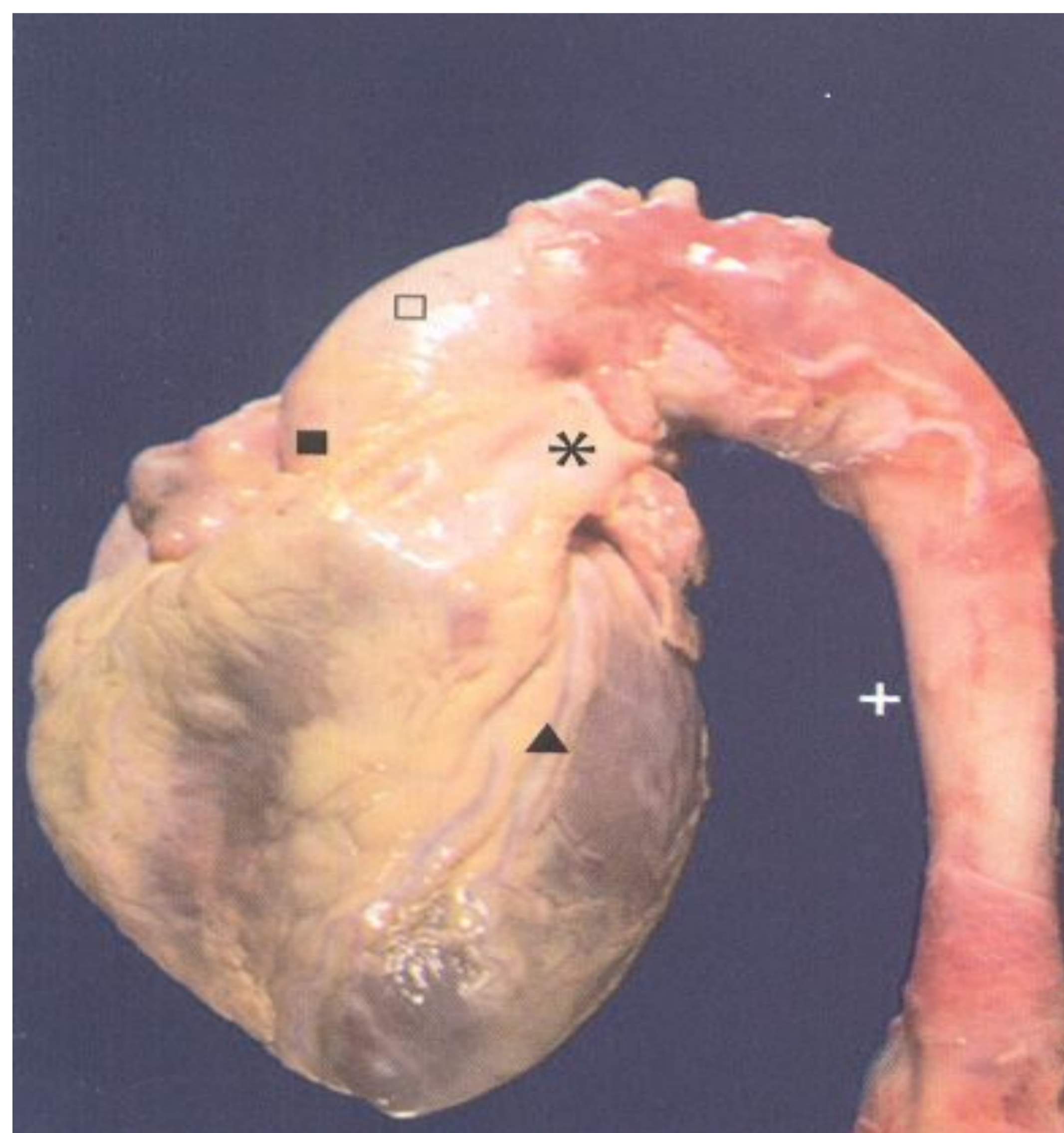
Эмфизема легких, микропрепарат.



Вне легочные проявления бронхоэктатической болезни.



Вне легочные проявления бронхоэктатической болезни – «легочное сердце».



ХОБЛ

- - группа хронических заболеваний легких, характеризующихся увеличением сопротивления прохождению воздуха, вызванного частичной или полной обструкцией воздухопроводящих путей, от трахеи до респираторных бронхиол

Классификация ХНЗЛ

По распространенности: диффузные/очаговые

По виду нарушений вентиляции:

Обструктивные:

- Хронический обструктивный бронхит (ХОБЛ)
- Бронхоэктазы (бронхоэктатическая болезнь)
- Хроническая обструктивная эмфизема легких
- Хронические бронхиолиты
- Бронхиальная астма (не все выделяют в эту группу)

Рестриктивные:

- С установленной этиологией:
 - Пневмокониозы
 - Острые межуточные пневмонии, включая экзогенный аллергический альвеолит
- С неустановленной этиологией: идиопатические фиброзирующие альвеолиты, синдром Гудпасчера, саркоидоз, идиопатический гемосидероз легких, эозинофильная пневмония, гистиоцитоз из клеток Лангханса...

Смешанные (почти все хронические заболевания на финальной стадии)

Этиология.

- Отмечается высокая зависимость развития от неблагоприятных факторов внешней среды (выброса в атмосферу поллютантов),
- Курения,
- Профессиональных факторов (контакта с органическими и минеральными пылями, токсическими газами, изоцианатами и др.),
- Острых инфекций дыхательных путей (прежде всего вирусных),
- Состояния иммунной системы,
- Наличия генетической предрасположенности (мутации генов $\alpha 1$ -антитрипсина)
- Продукции $\alpha 1$ -антитрипсина (патология печени)

Патогенез.

Выделяют 3 патогенетические механизма ХЗЛ:

- *Бронхитогенный механизм* – в основе хронический бронхит и его осложнения (бронхоэктазы, пневмосклероз, эмфизема).
- *Пневмониегенный механизм* – связан с хронизацией острой пневмонии и последующими осложнениями (хронический абсцесс, пневмосклероз).
- *Пневмонитогенный механизм* – при развитии фиброзного альвеолита при ИБЛ.

В исходе все три механизма ХНЗЛ ведут к развитию пневмосклероза, облитерации сосудов микроциркуляции и вторичной прекапиллярной легочной гипертензии, гипертрофии правого желудочка (хроническое легочное сердце) и хронической легочно-сердечной недостаточности (ХЛСН).

Хронический обструктивный бронхит или хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) - заболевание, характеризующееся гиперплазией и избыточной продукцией слизи бронхиальными железами (секрета) и ее эвакуации

Хронический бронхит

Может быть:

- 1) Простой
- 2) Обструктивный

Морфогенез:

- Хронический катаральный слизисто-гнойный бронхит
- Полипозный бронхит
- Деформирующий бронхит

Исходы и осложнения:

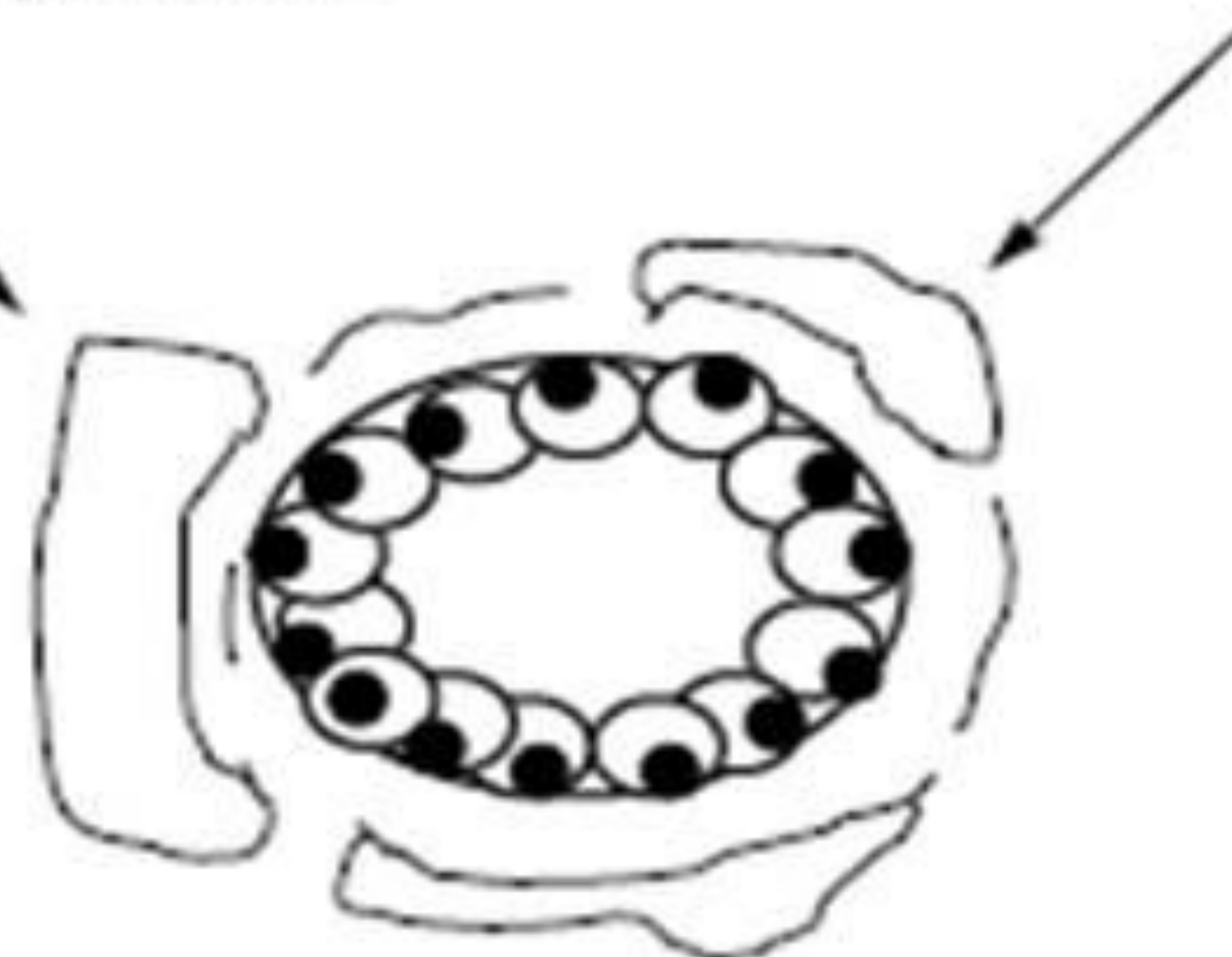
- Бронхоэктаз
- Эмфизема
- Пневмосклероз
- Легочное сердце и ХЛСН.

Экзогенные факторы

- Курение
- Инфекционные агенты
- Загрязнение воздуха
- Профессиональные вредности

Эндогенные факторы

- Этнические
- Генетические



Повреждение
и десквамация

Гиперплазия

Слизистая
метаплазия

Плоскоклеточная
метаплазия

Дисплазия

- Экспрессия
МЦЦ генов
АЦХ нервными
окончаниями
- Слизь
- ТФРβ

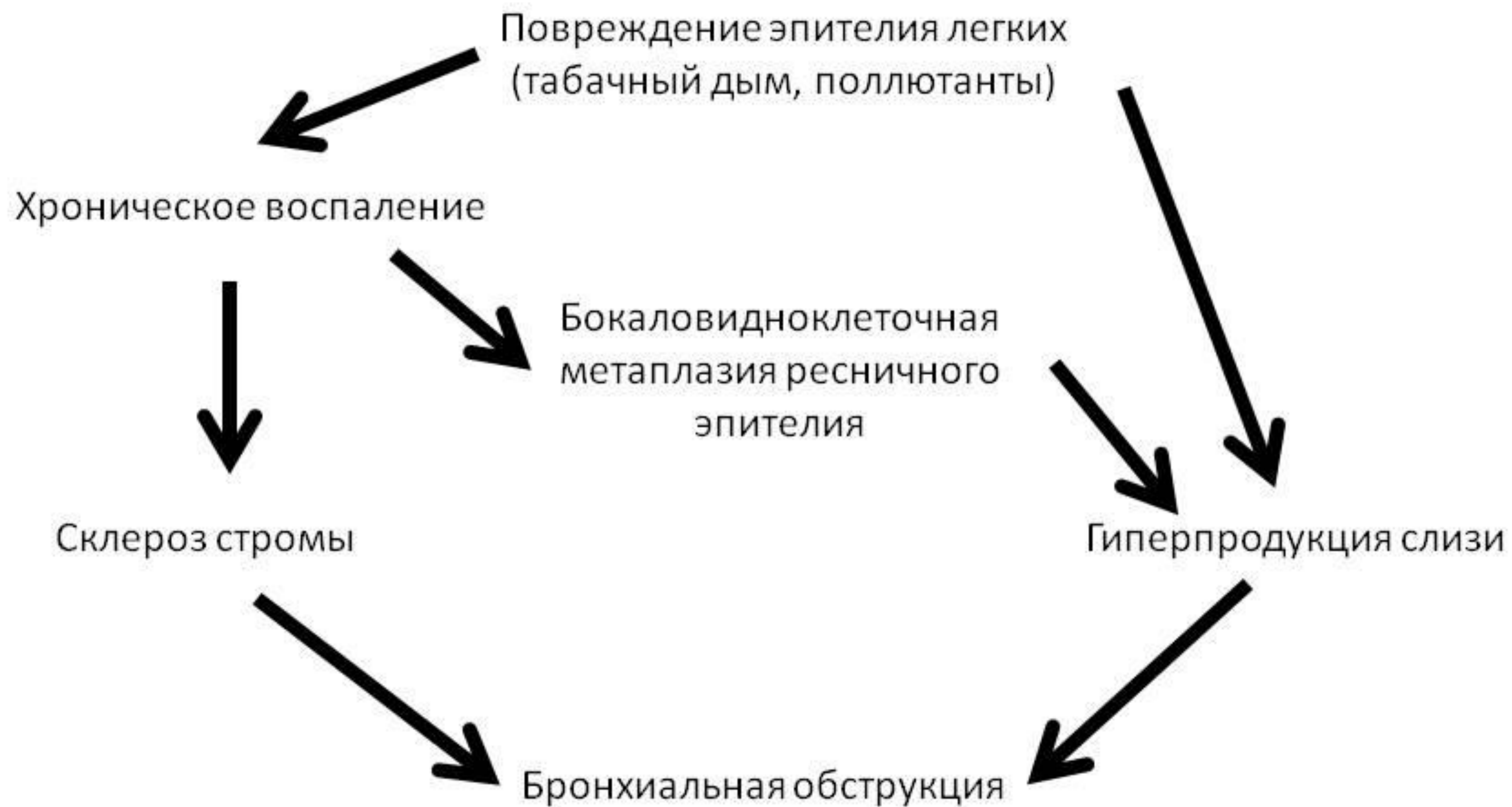
Изменения покровного
эпителия и желёз

Изменения стромы

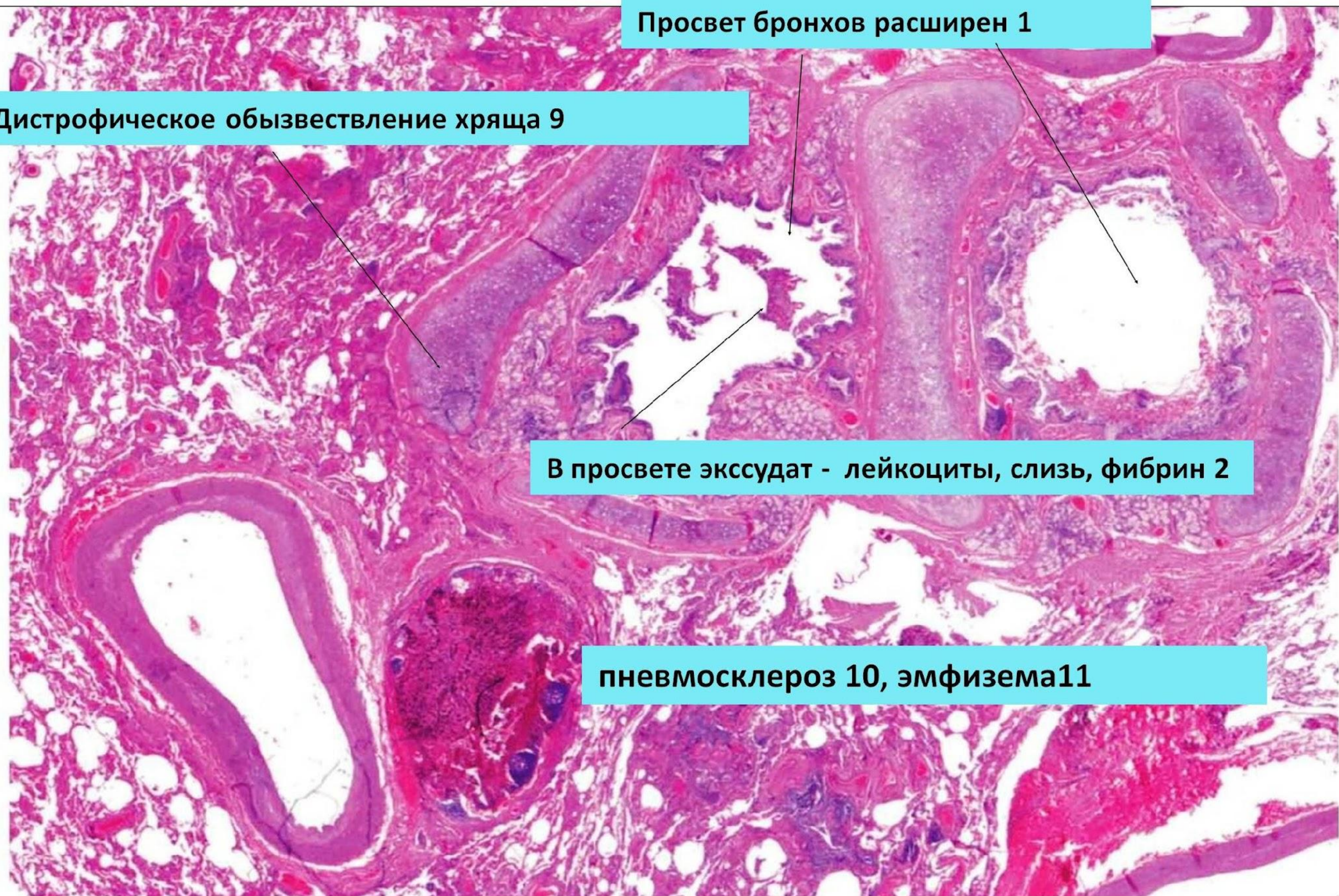
Генерация клетками
инфильтрата протеаз,
активных форм O₂,
ФНО, ИЛ8

Воспалительная
инфильтрация

Патогенез бронхиальной обструкции при хроническом обструктивном бронхите







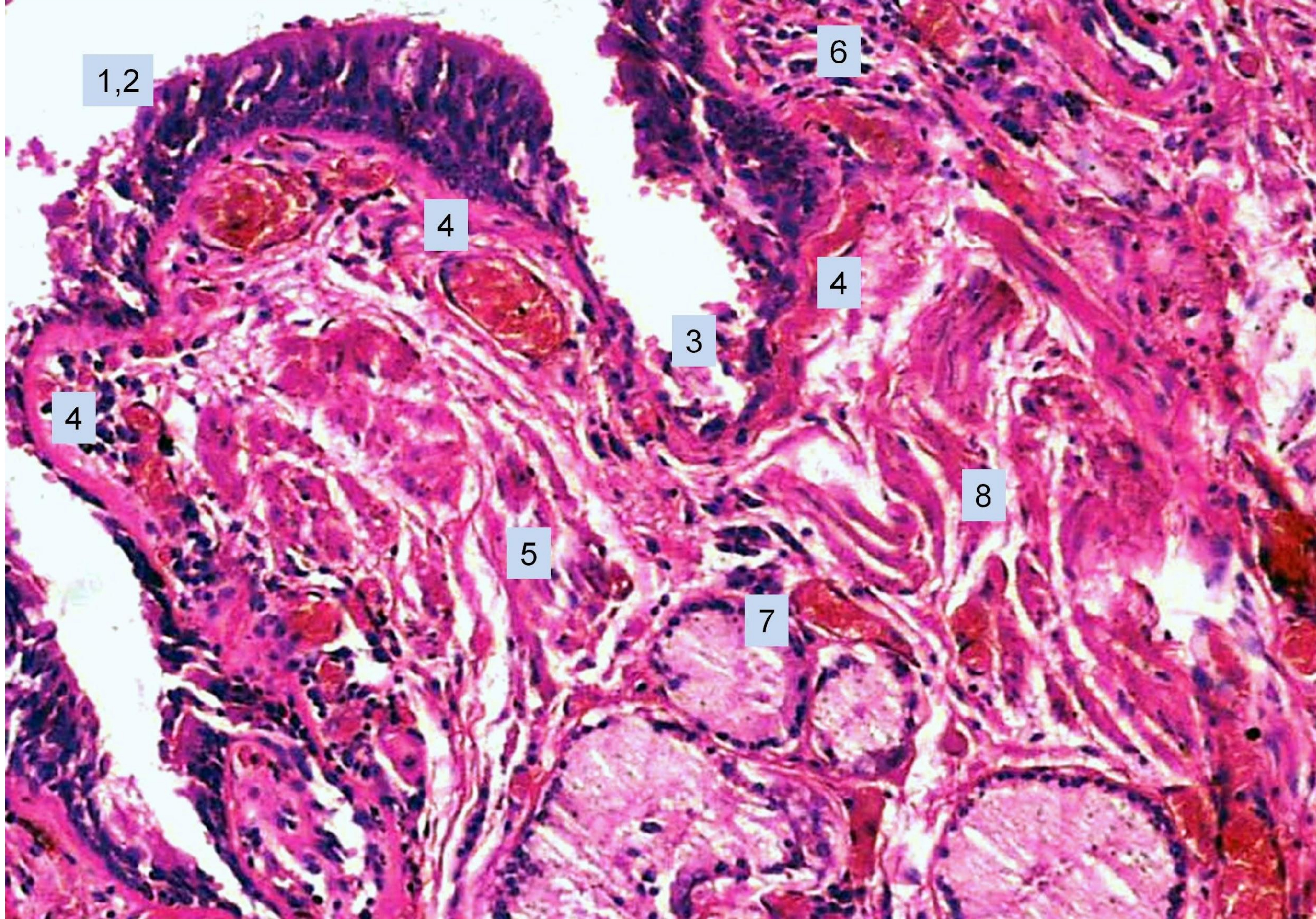
Просвет бронхов расширен 1

Дистрофическое обызвествление хряща 9

В просвете экссудат - лейкоциты, слизь, фибрин 2

пневмосклероз 10, эмфизема 11

Бронхоэктаз x1



**Плоскоклеточная метаплазия эпителия
на фоне хронического бронхита**



Бронхоэктатическая

болезнь - *хроническое заболевание легких, характеризующееся регионарным расширением бронхов обычно IV-VI порядков, превышающее просвет нормального в 2 раза и более, возникающее в детстве и проявляющееся хроническим, преимущественно эндобронхиальным нагноением*

Бронхоэктатическая болезнь

Бронхоэктазы:

- - *мешотчатые* (кистовидные), которые локализуются преимущественно на уровне проксимальных бронхов, включая бронхи 4 порядка, и имеют форму мешка.
- - *цилиндрические* (фузиформные), располагающиеся на уровне бронхов 6-10 порядка, имеющие вид последовательно соединенных между собой полых бусинок цилиндрической формы, образованных бронхиальной стенкой.
- - *варикозные*, напоминающие варикозно расширенные вены.

Синдром Картагенера

- Синдром «неподвижных ресничек», обусловлен дефектом белка динеина.
- Основные проявления:
 - *Situs viscerum inversus*
 - Полипозный риносинусит
 - Бронхоэктазы
 - Бесплодие у мужчин (жгутики сперматозоидов)

Бронхоэктазы и пневмосклероз - ОП



БРОНХОЭКТАЗЫ



Исходы и осложнения:

- Легочная гипертензия, что ведет к легочному сердцу и ХЛСН (хроническая легочно-сердечная недостаточность),
- Вторичный АА-амилоидоз, что ведет к хронической почечной недостаточности (ХПН).

Хроническая обструктивная эмфизема легких

развивается вследствие хронической обструкции воздухоносных путей при ХБ или БЭБ.

Сопровождается повышением воздушности альвеол и повреждением межальвеолярных перегородок за счет лизиса эластических волокон в условиях относительной или абсолютной недостаточности α_1 -антитрипсина

Основные подтипы эмфиземы легких

- Центрилобулярная (при курении)
- Панацинарная (у стариков и при недостаточности $\alpha 1$ -антитрипсина)

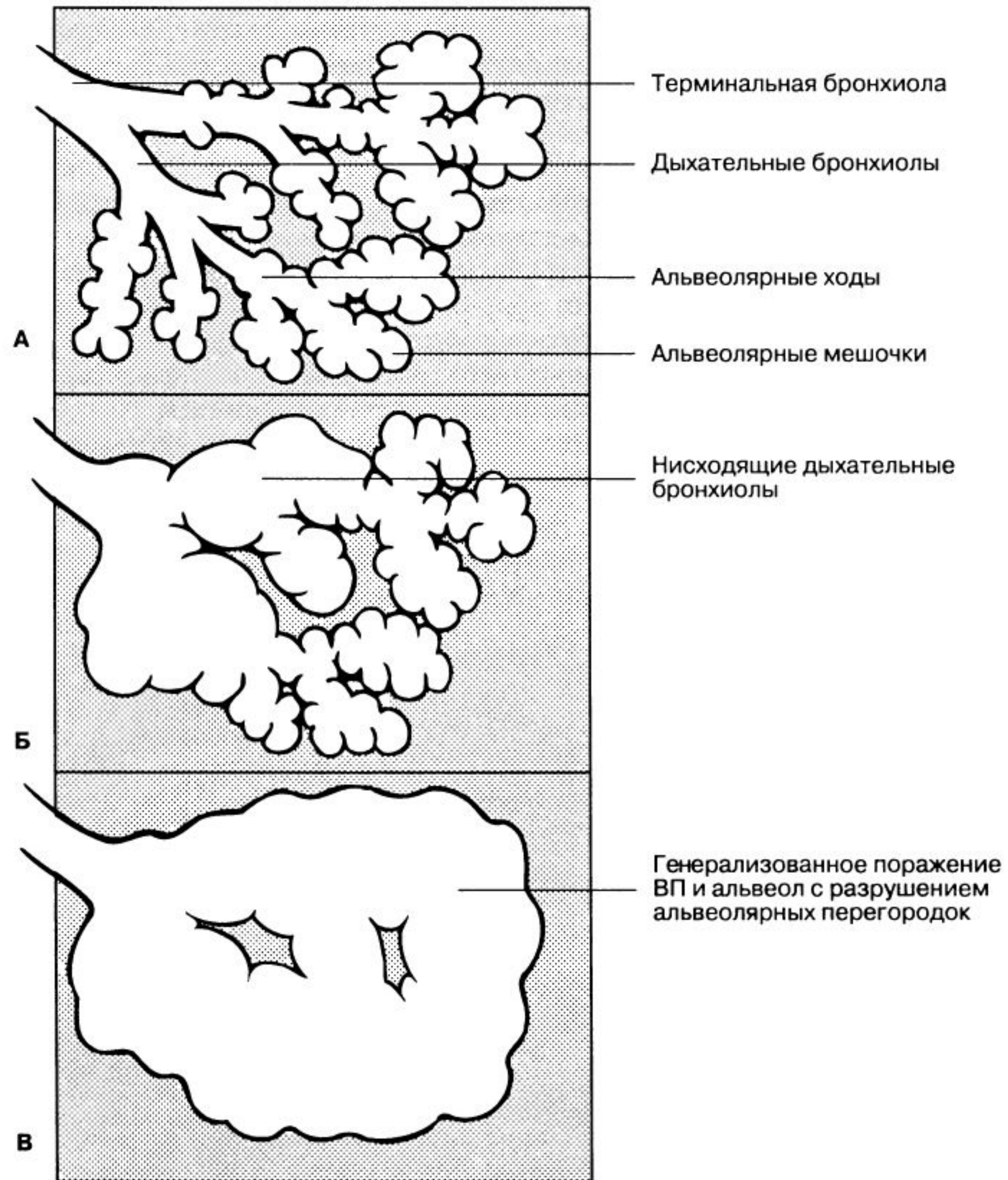
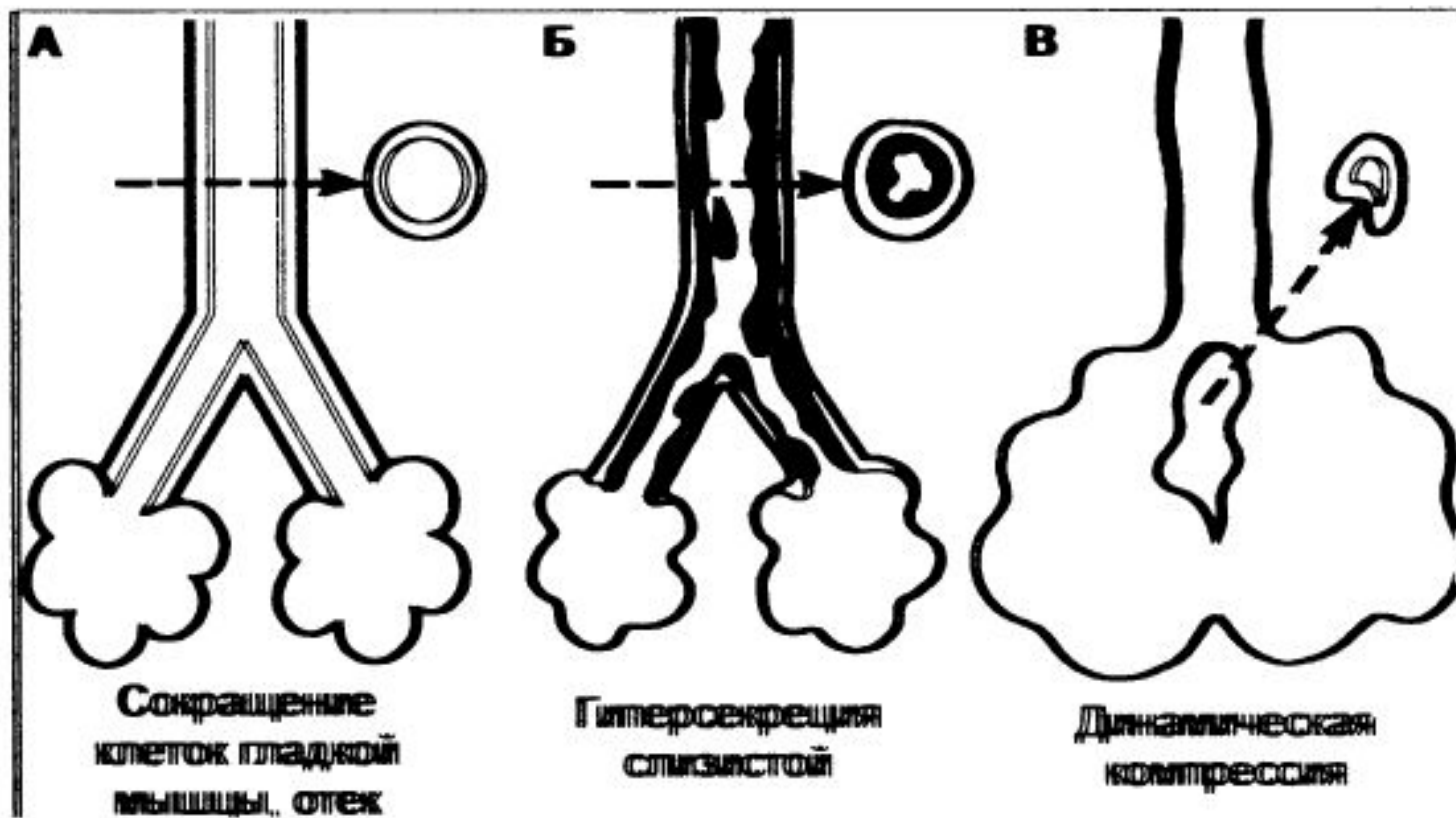


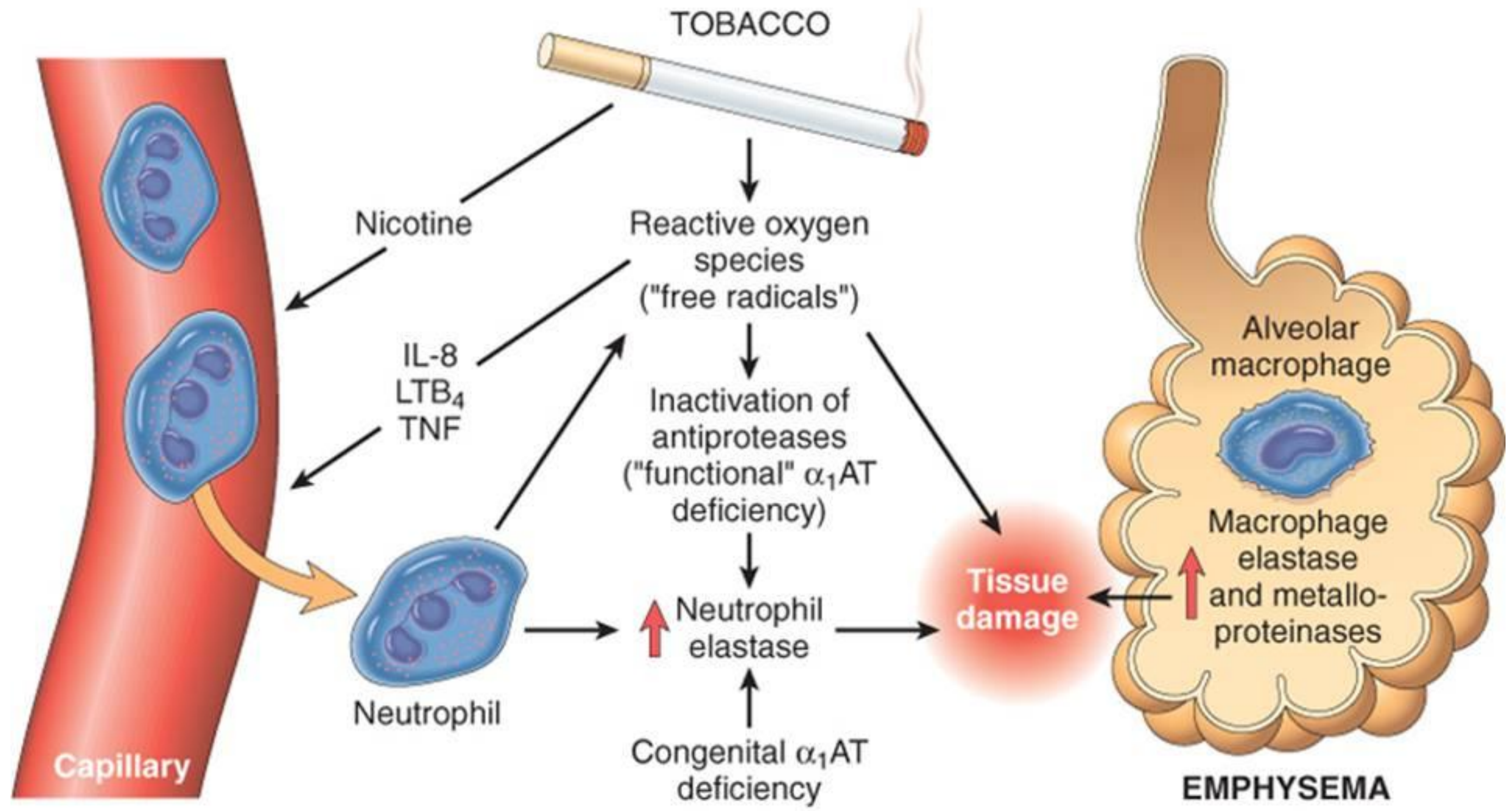
Рис. 6-3. Типы эмфиземы. (А) Нормальный ацинус. (Б) Центрилобулярная эмфизема. (В) Папацинарная эмфизема. (По: Netter F. N. Chronic obstructive pulmonary disease. In: Divertie M. B., ed. CIBA Collection of Medical Illustrations, Vol. 7: Respiratory System. Summit, NJ: CIBA, 1979: 138.)

Рис. 6-5. Механизмы ограничения потока воздуха при эмфиземе. (А) Сокращение гладкой мышцы и отек ВП. (Б) Гиперсекреция слизи. (В) Динамическая компрессия ВП



Патогенез:

При хроническом воспалении разрушаются эластические и коллагеновые волокна, а в просвете бронхов накапливается слизь. При вдохе воздух проходит через слизистую пробку, при выдохе – слизь закрывает просвет бронхов. При этом воздух накапливается в альвеолах, просвет их расширяется.



протеазно - антипротеазная модель эмфиземы

Содержится в ПЯЛ и МФ

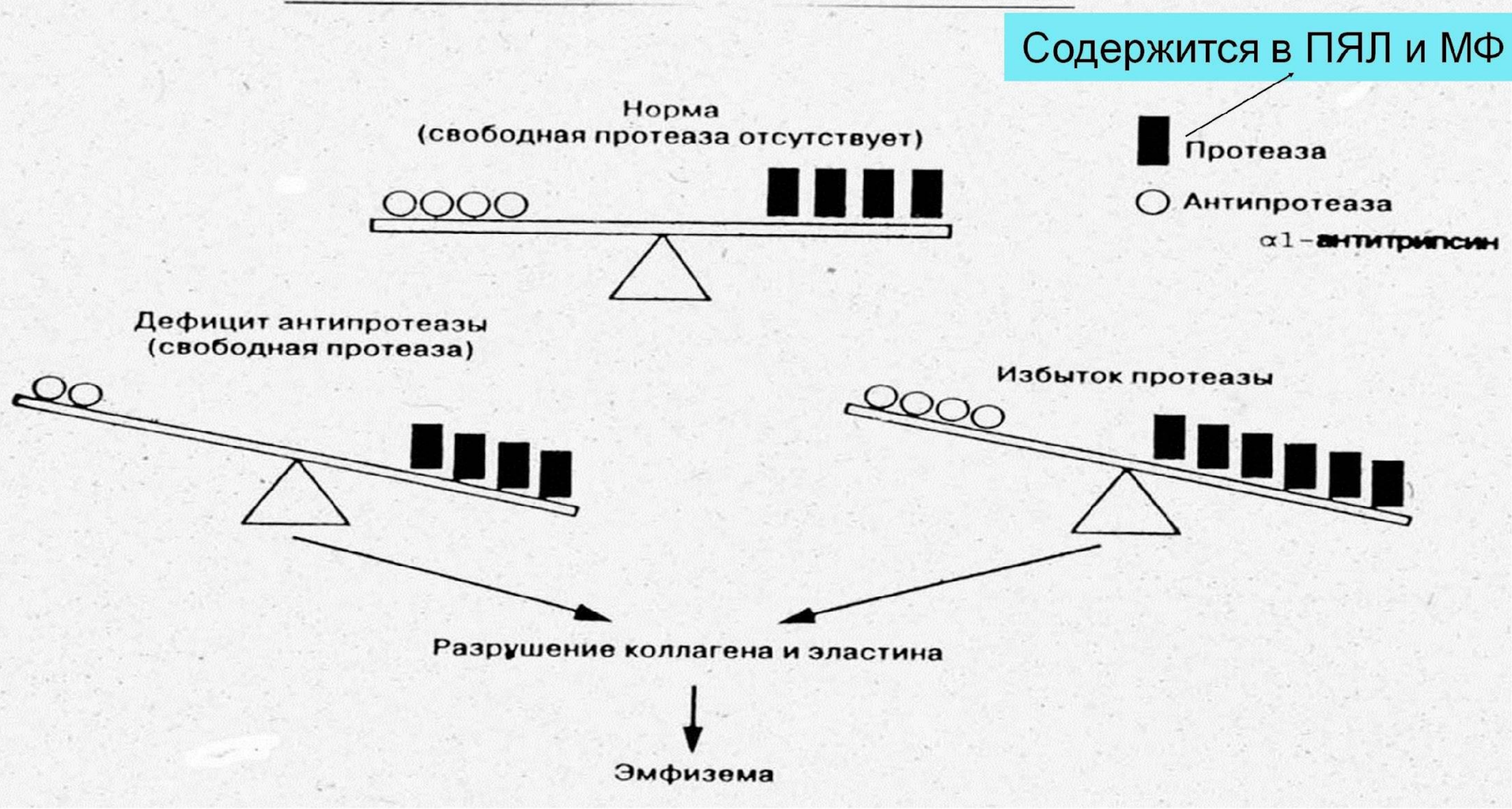




Рис. 10-6. Патогенез и морфогенез обструктивной эмфиземы лёгких.

Виды эмфиземы легких:

- Хроническая обструктивная;

- Хроническая очаговая эмфизема – развивается вокруг старых очагов туберкулеза, рубцов после инфарктов. При образовании нескольких пузырей говорят о буллезной эмфиземе. Очаговая эмфизема не ведет к гипертензии малого круга.

- Первичная эмфизема – этиология не известна.

- Старческая эмфизема – связана с возрастными изменениями в соединительной ткани легких.

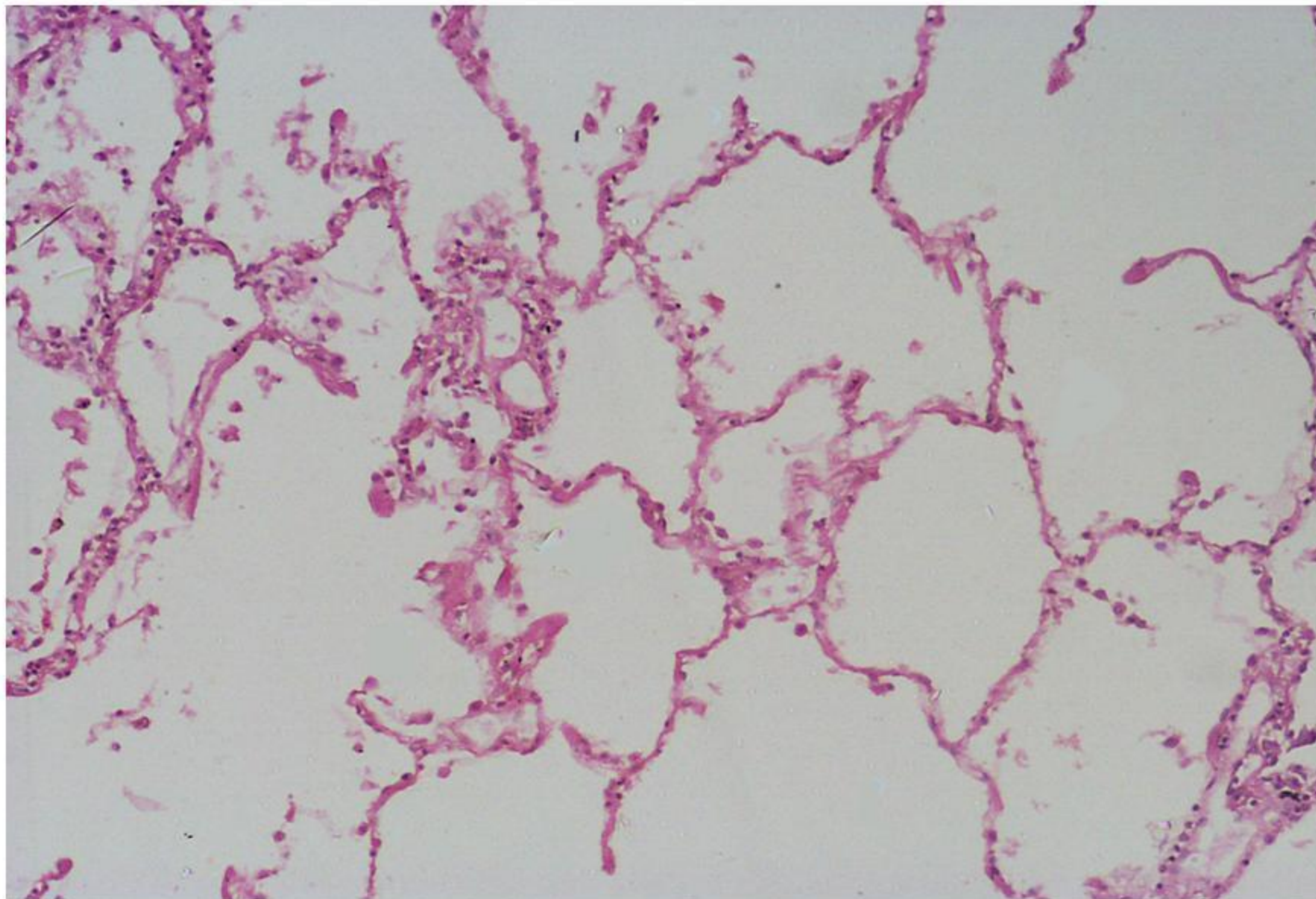
- Перифокальная (рубцовая);

- Викарная;

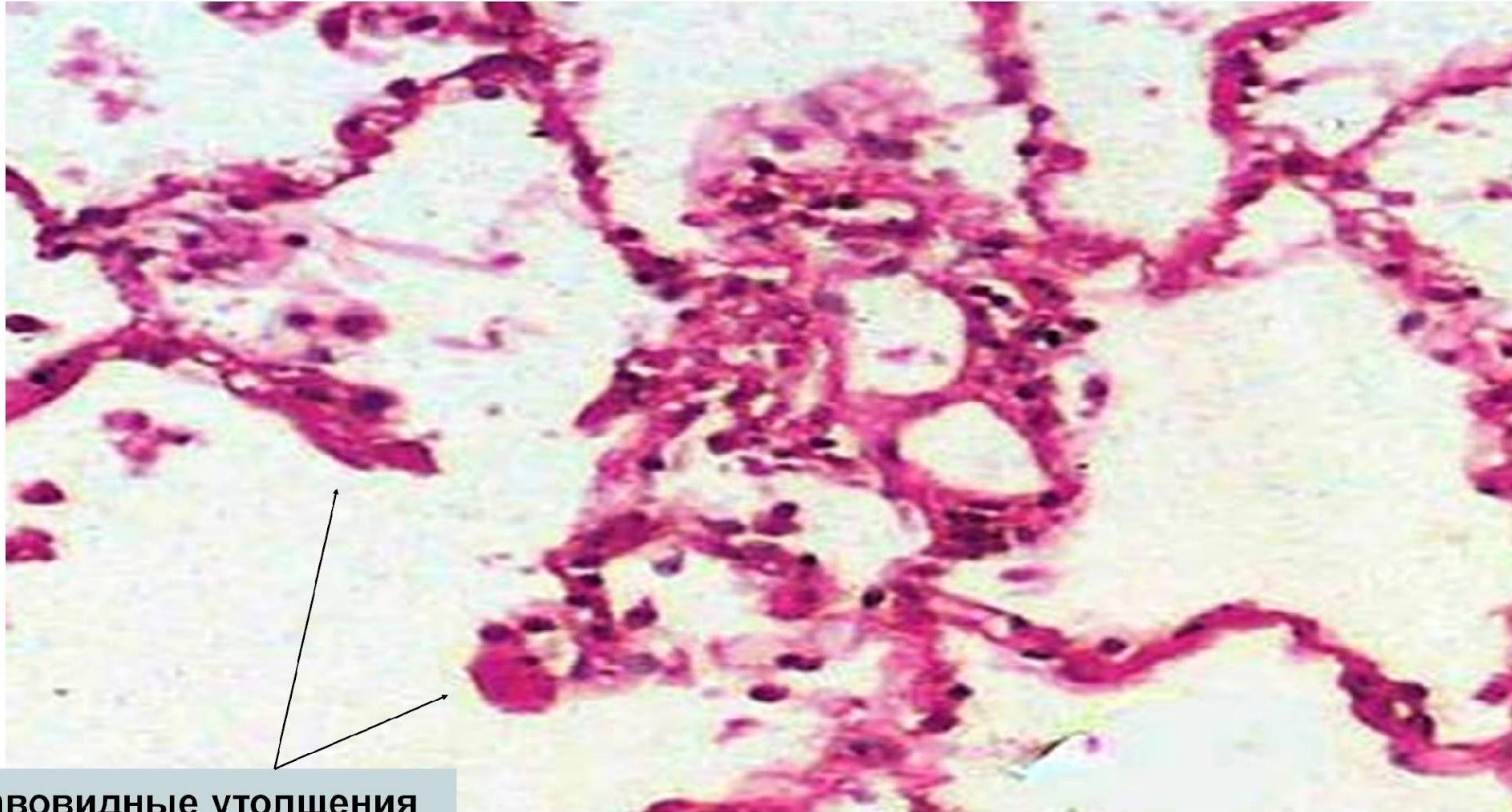
- Межуточная;

- Идиопатическая.

Хроническая обструктивная эмфизема легких



*Хроническая диффузная обструктивная
эмфизема легких – 117а окр. г+э, описывать*



**Булавовидные утолщения
замыкательных
пластинок**

Хроническая обструктивная эмфизема легких

окраска фукселином

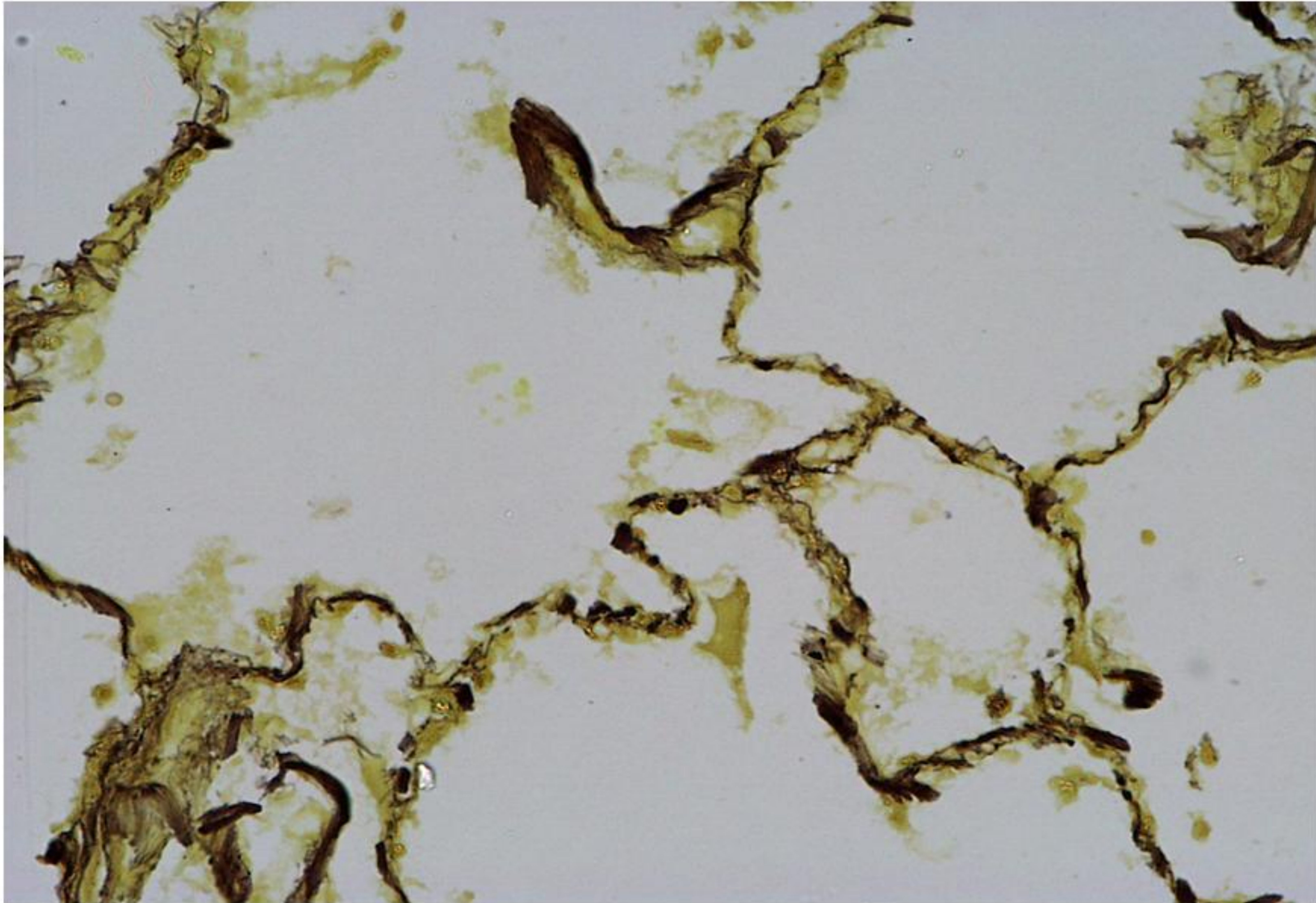


Рис. 283. Обструктивная эмфизема легких, интракапиллярный склероз, перестройка сосудов легкого. Разрастание коллагеновых волокон (КлВ) в просвете капилляра легочной альвеолы (ПА — просвет альвеолы), образование „сосуда в сосуде“ (НКап — новообразованный капилляр). Эн — эндотелий. Эп — альвеолярный эпителий. БМ — базальная мембрана. X 15000 (по Бутману и Мартину).

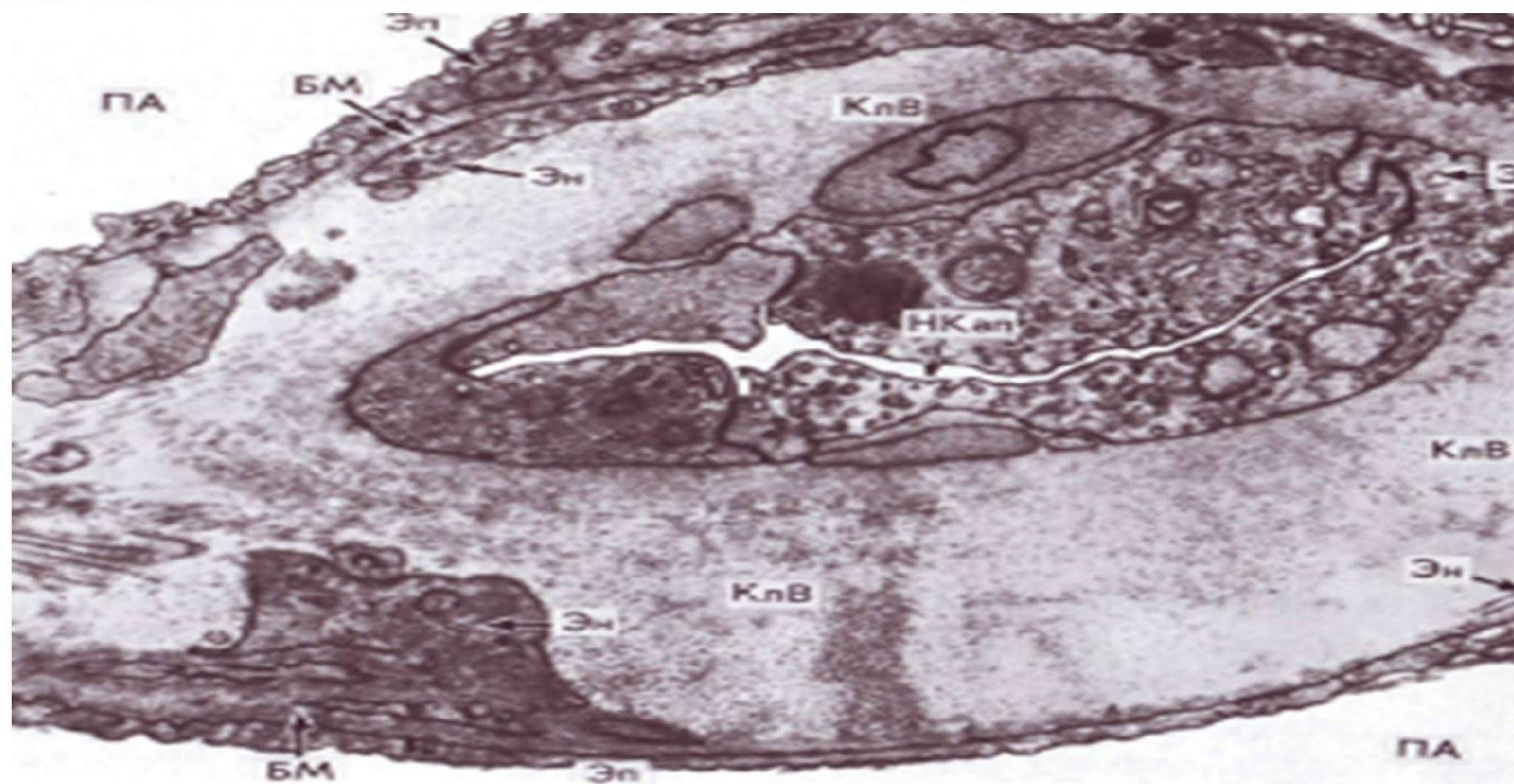
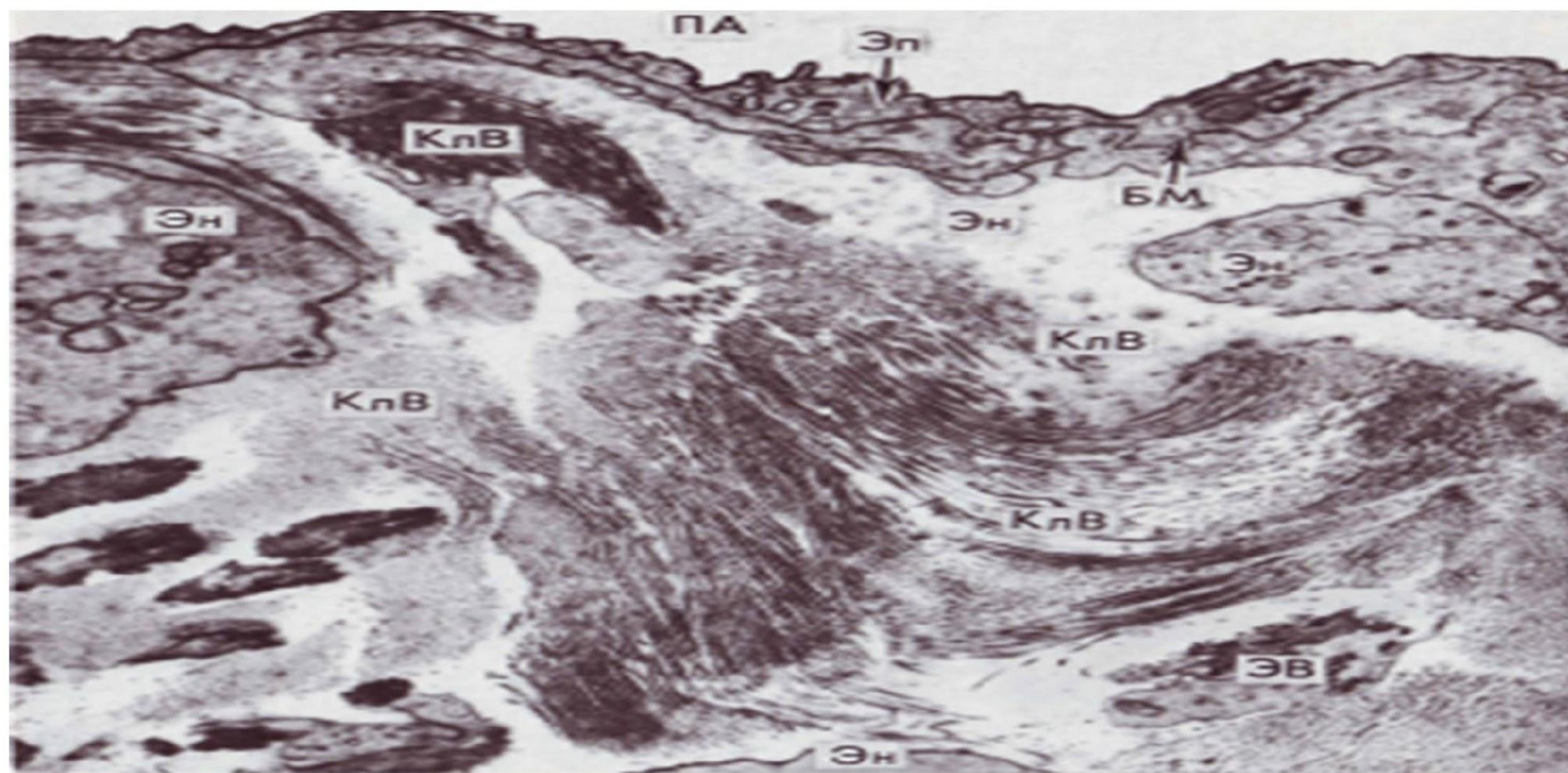
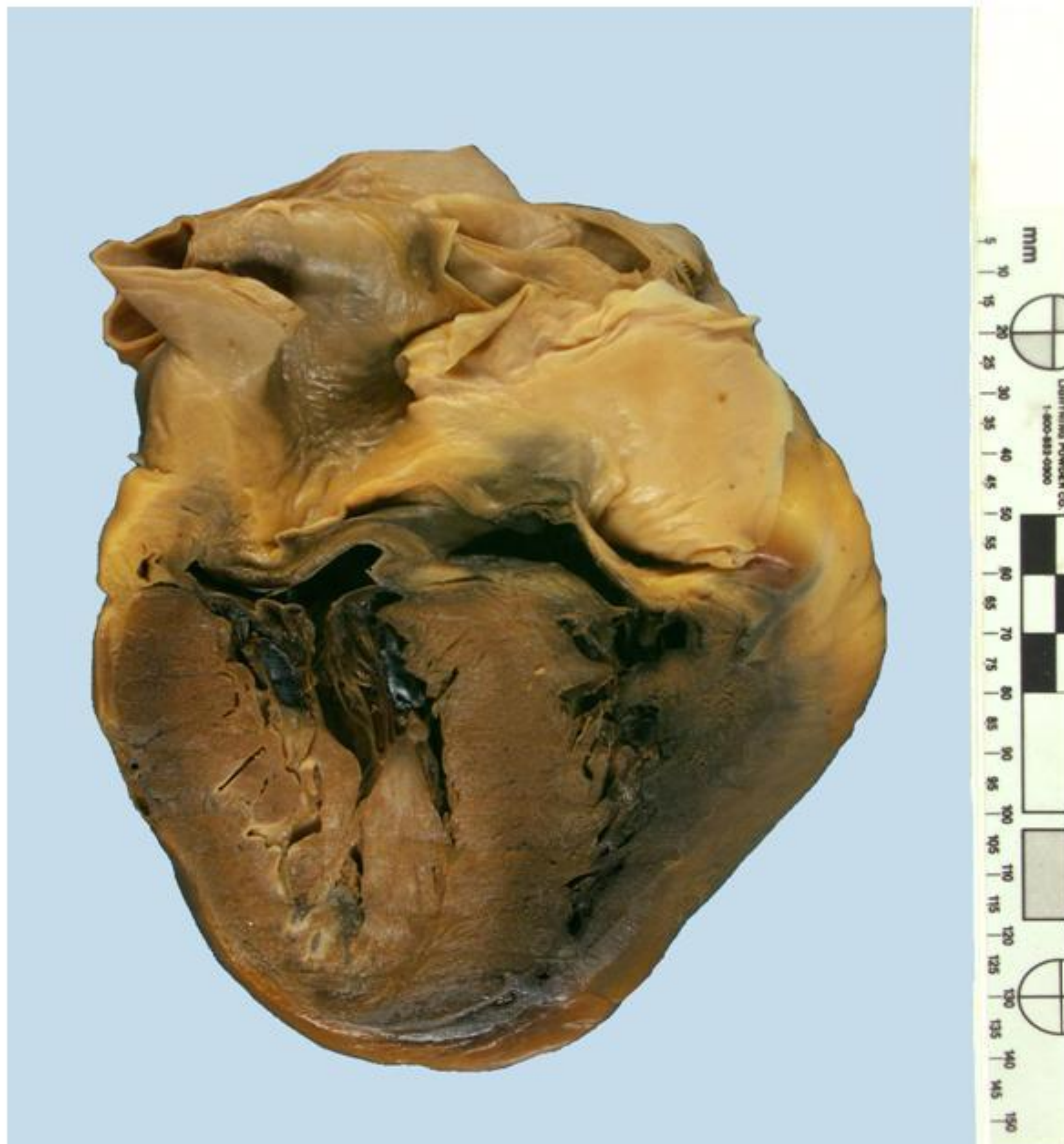


Рис. 284. Обструктивная эмфизема легких, пневмосклероз. Облитерация просвета альвеолярного капилляра разрастающимися коллагеновыми (КлВ) и эластическими (ЭВ) волокнами. Эн — эндотелиальные клетки. БМ — базальная мембрана аэрогематического барьера. Эп — альвеолярный эпителий. ПА — просвет альвеолы. $\times 15000$ (по Бутману и Мартину).



Хроническое
легочное
сердце



Бронхиальная астма

- Заболевание с приступами экспираторной одышки, вызванное аллергической реакцией в бронхиальном дереве, с нарушением проходимости бронхов (Струков, Серов, Пауков 2013г)
- Хроническое рецидивирующее воспалительное заболевание, характеризующееся повышенной возбудимостью трахеобронхиального дерева в ответ на различные стимулы и приводящее к пароксизмальной констрикции воздухопроводящих путей (Пауков, 2015г)

Этиология:

- аллергены окружающей среды (пылевые частицы, пыльца растений, пищевые факторы и др.)
- генетическая предрасположенность к развитию реакции гиперчувствительности I типа ("атопия")
- острое и хроническое воспаление воздухоносных путей и бронхиальная гиперреактивность в ответ на действие различных раздражителей

Виды:

- *Экзогенная, атопическая (аллергическая, реактин-обусловленная) бронхиальная астма;*
- *Эндогенная нереагиновая (идиопатическая) или индуцированная различными факторами.*

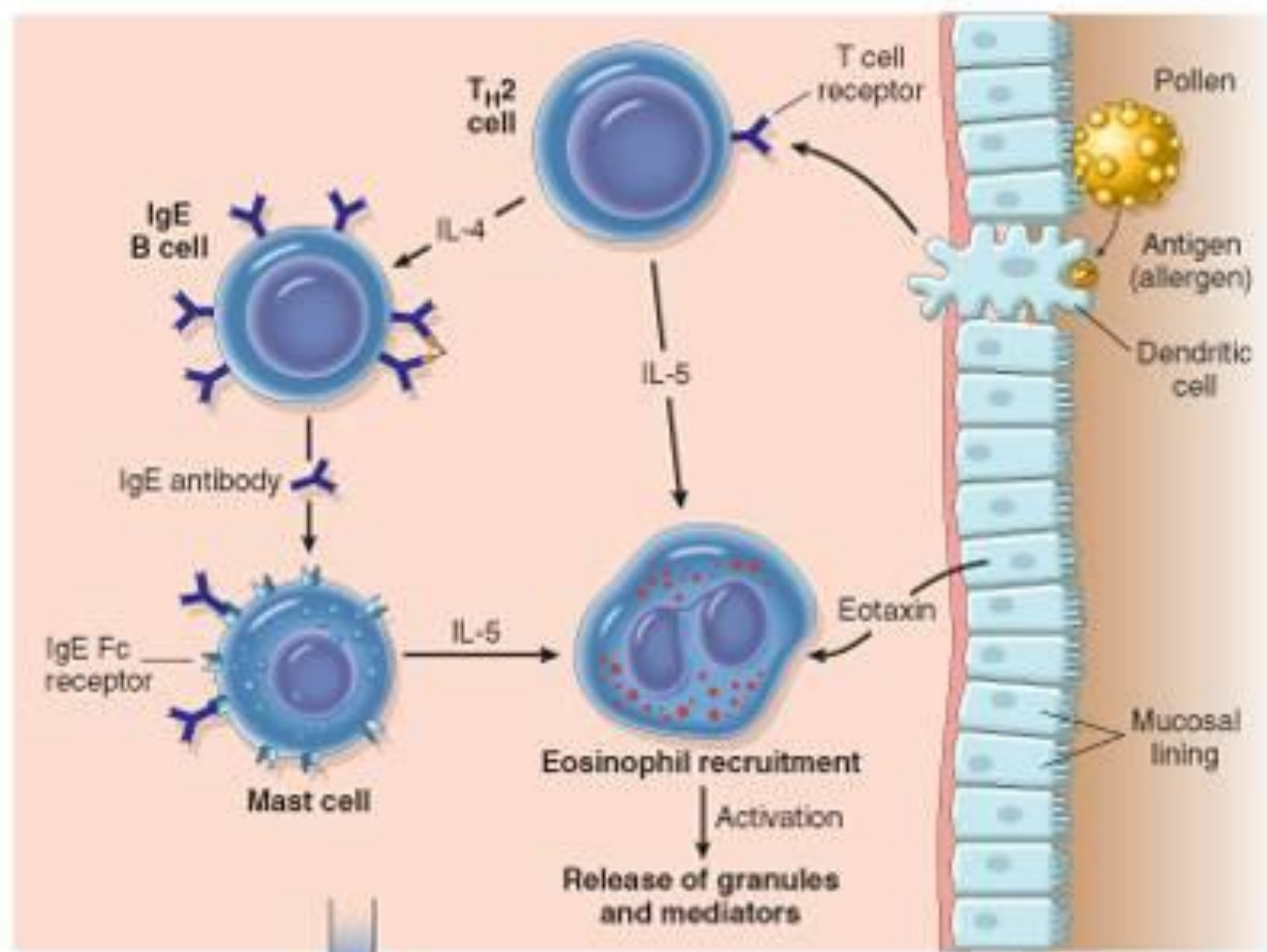
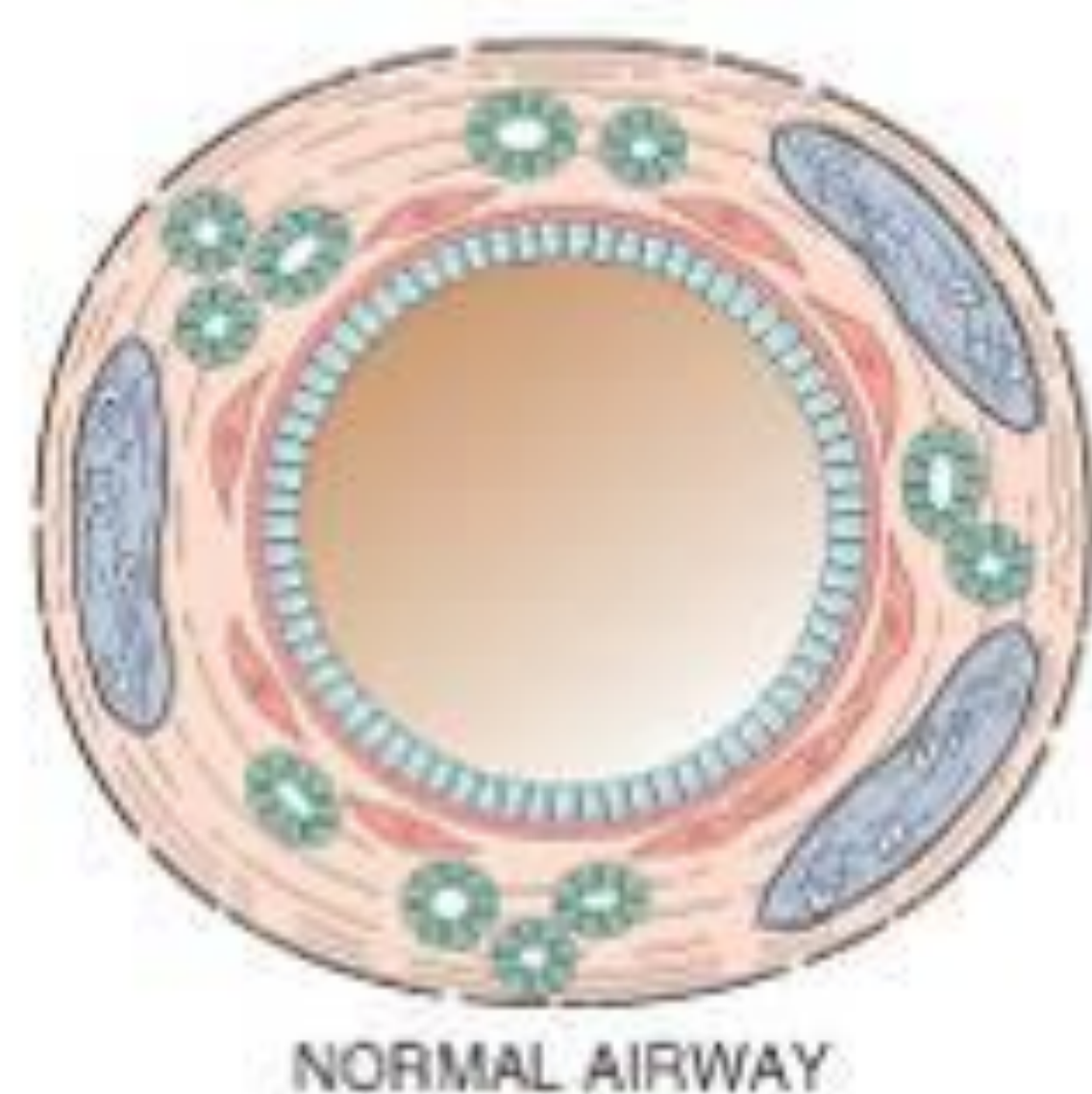
Кроме того, встречаются

- *ятрогенная (лекарственная);*
- *профессиональная бронхиальная астма.*

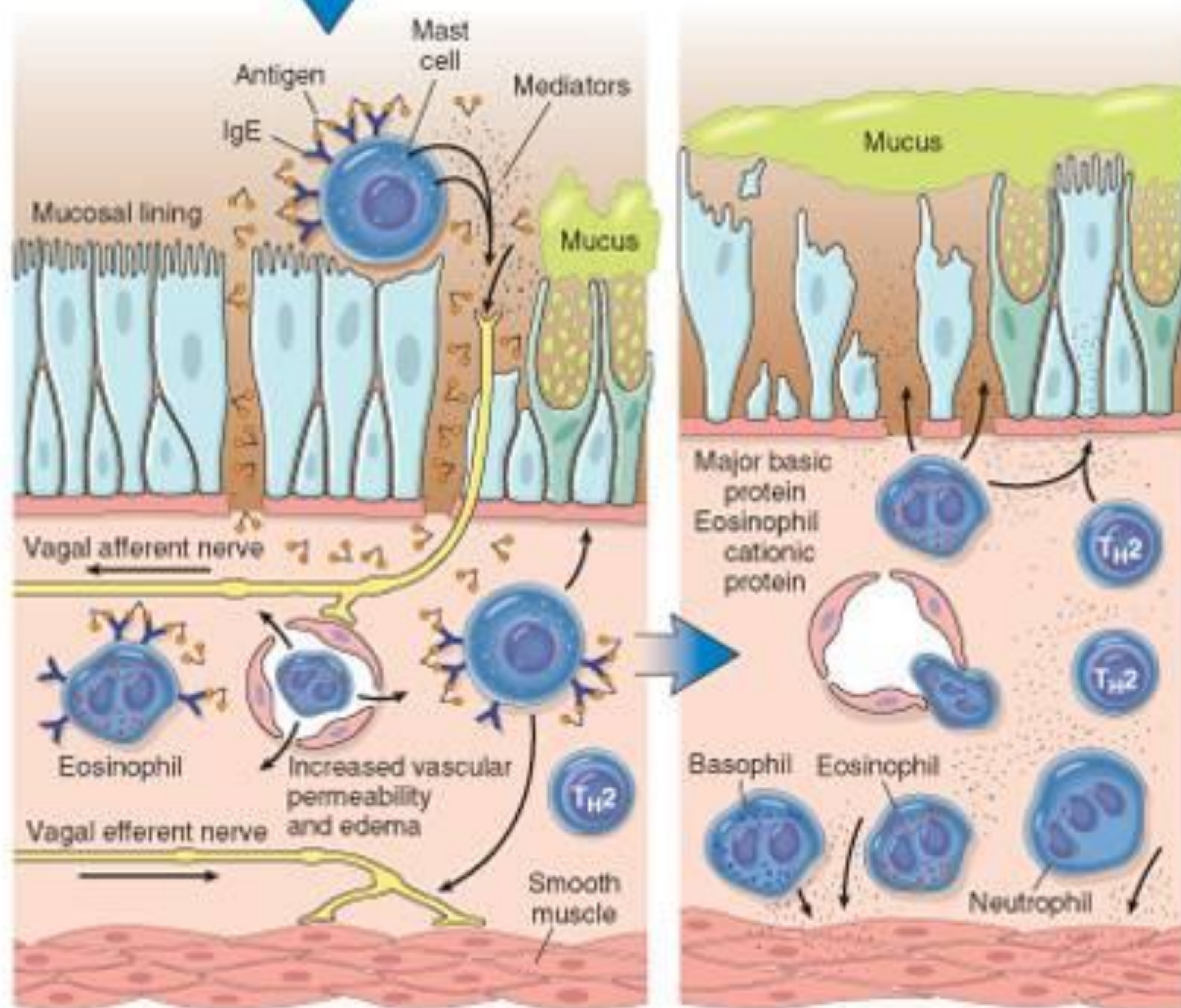
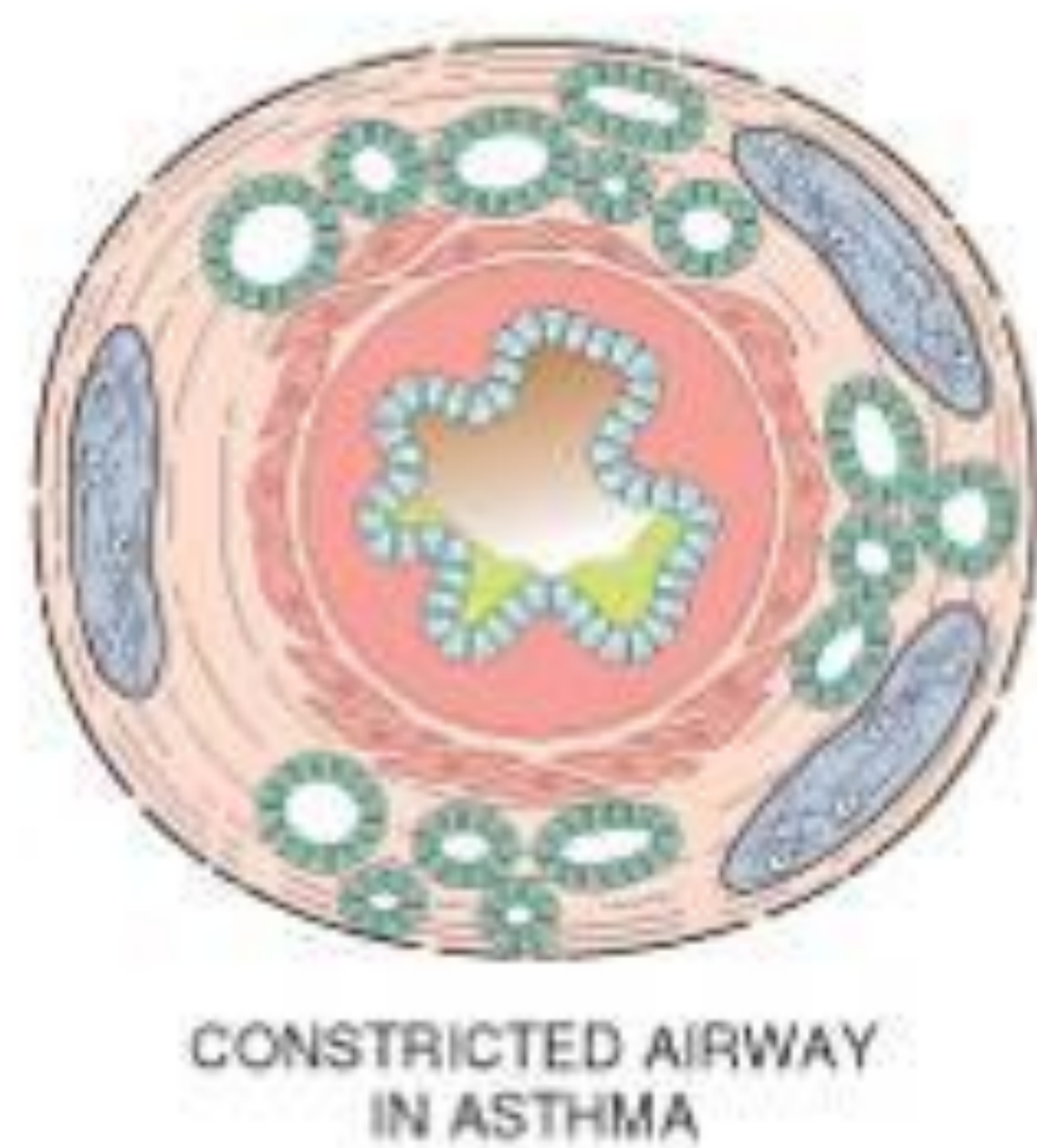
По степени тяжести

- Интермиттирующая
- Легкая персистирующая
- Персистирующая средней тяжести
- Тяжелая персистирующая

A. SENSITIZATION TO ALLERGEN



B. ALLERGEN-TRIGGERED ASTHMA



IMMEDIATE PHASE (MINUTES)

C. LATE PHASE (HOURS)

Таблица 5-1. МЕДИАТОРЫ ТУЧНЫХ КЛЕТОК

Медиатор	Действие при бронхиальной астме
Существующие медиаторы	
Гистамин	Сокращение гладкой мускулатуры ВП, секреция слизи
Факторы хемотаксиса	Хемотаксис эозинофилов и нейтрофилов
Триптаза	Образование брадикинина, разрушение вазоактивного интестинального пептида
Новообразованные медиаторы	
Супероксид	Цитотоксичность
Лейкотриены C ₄ , D ₄ , E ₄	Сокращение гладкой мускулатуры ВП, отек слизистой и секреция слизи
Простагландин D ₂	Сокращение гладкой мускулатуры ВП
Простагландин E ₂	Отек слизистой
Тромбоксан	Сокращение гладкой мускулатуры ВП
Брадикинин	Отек слизистой, сокращение гладкой мускулатуры ВП
Фактор активации тромбоцитов	Бронхоконстрикция (?)
Цитокины	
Гранулоцит-моноцитарный колоние-стимулирующий фактор	Стимуляция, созревание и примирование эозинофилов
Интерлейкин-3	Стимуляция, созревание и примирование эозинофилов
Интерлейкин-5	Стимуляция, созревание и примирование эозинофилов

Таблица 5-2. МЕДИАТОРЫ ЭОЗИНОФИЛОВ

<u>Медиатор</u>	<u>Действие при бронхиальной астме</u>
Существующие медиаторы	
Главный основной белок	Цитотоксичность, повреждение эпителиальных клеток
Катионный белок эозинофила	Цитотоксичность, нейротоксичность
Нейротоксин, продуцируемый эозинофилом	Неизвестно
Пероксидаза эозинофила	Неизвестно
Новообразованные медиаторы	
Фактор активации тромбоцитов	Бронхоконстрикция (?)
Лейкотриен В4	Воспаление слизистой, хемотаксис
Лейкотриен С4	Сокращение гладкой мускулатуры ВП, отек, секреция слизи
15-гидроксиэйкозотетраеновая кислота	Активация тучных клеток

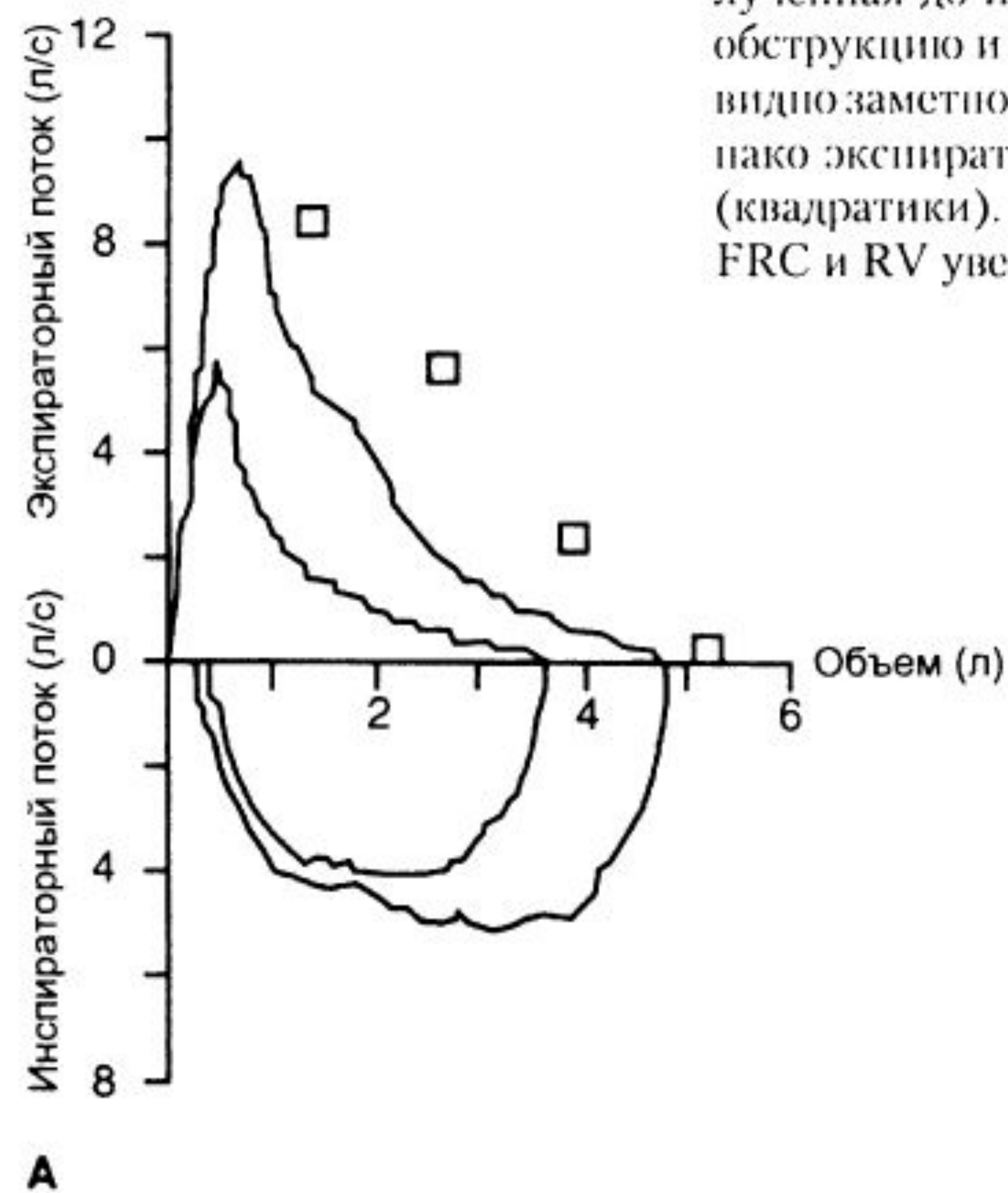


Рис. 5-7. Тесты функционального состояния легких при обострении бронхиальной астмы. **(А)** Петля поток-объем. Внутренняя петля, полученная до ингаляции бронходилататора, демонстрирует тяжелую обструкцию и снижение потока на выдохе и вдохе. После ингаляции видно заметное улучшение в состоянии потоков (внешняя петля); однако экспираторная кривая не возвращается к должным значениям (квадратики). **(Б)** Обычная спирометрия и легочные объемы. TLC, FRC и RV увеличены, легкие перерастянуты. VC и VT снижены

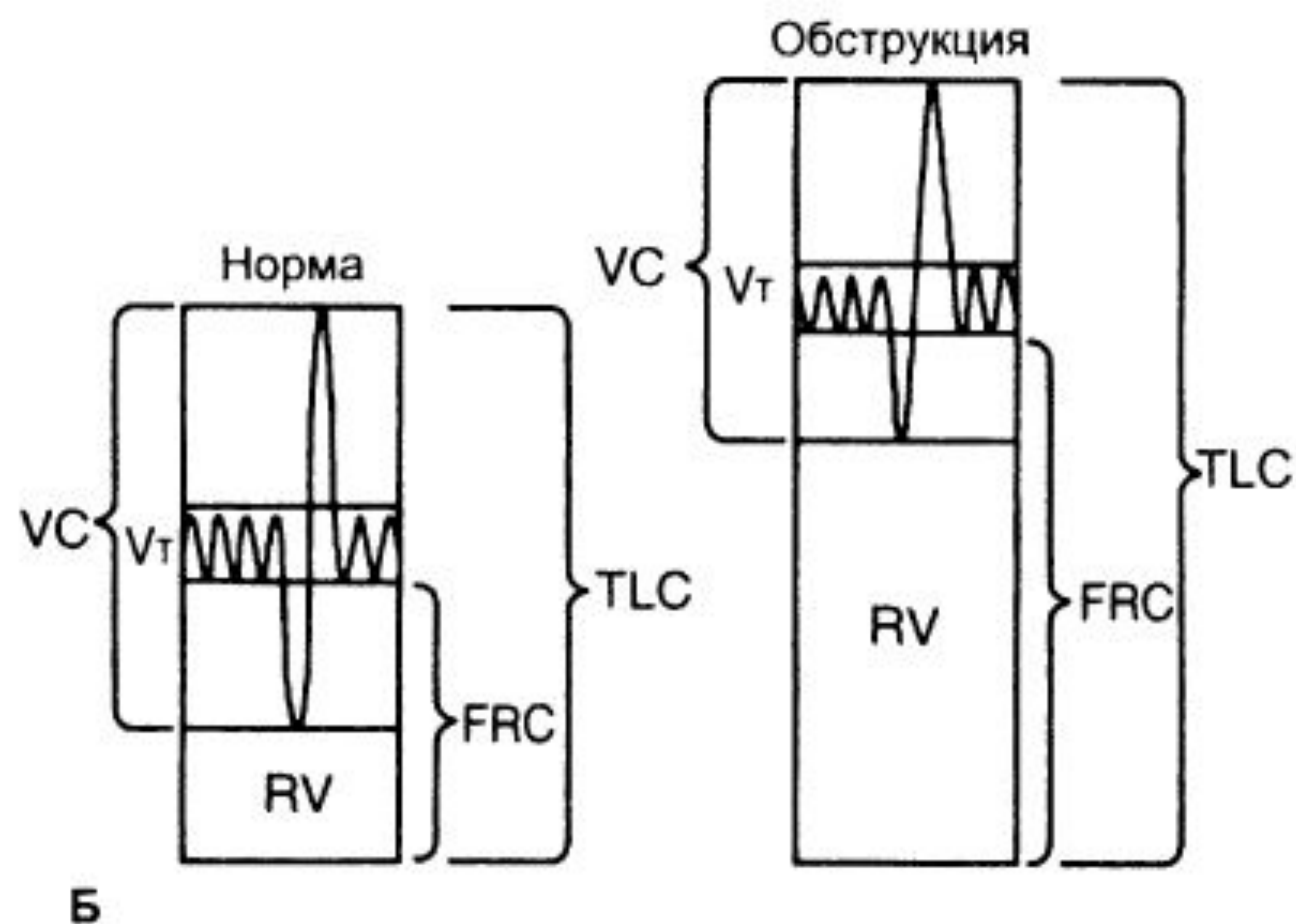


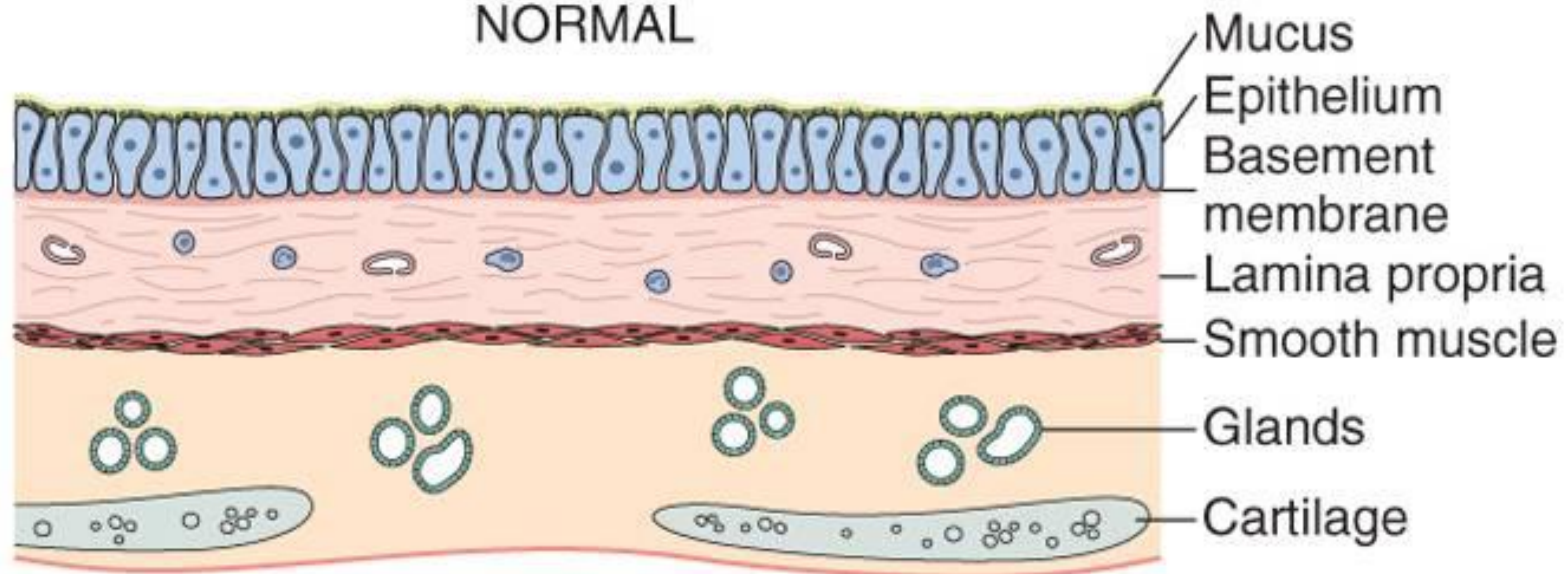


Рис. 10-8. Взаимоотношения между обструктивными заболеваниями лёгких и бронхиальной астмой.

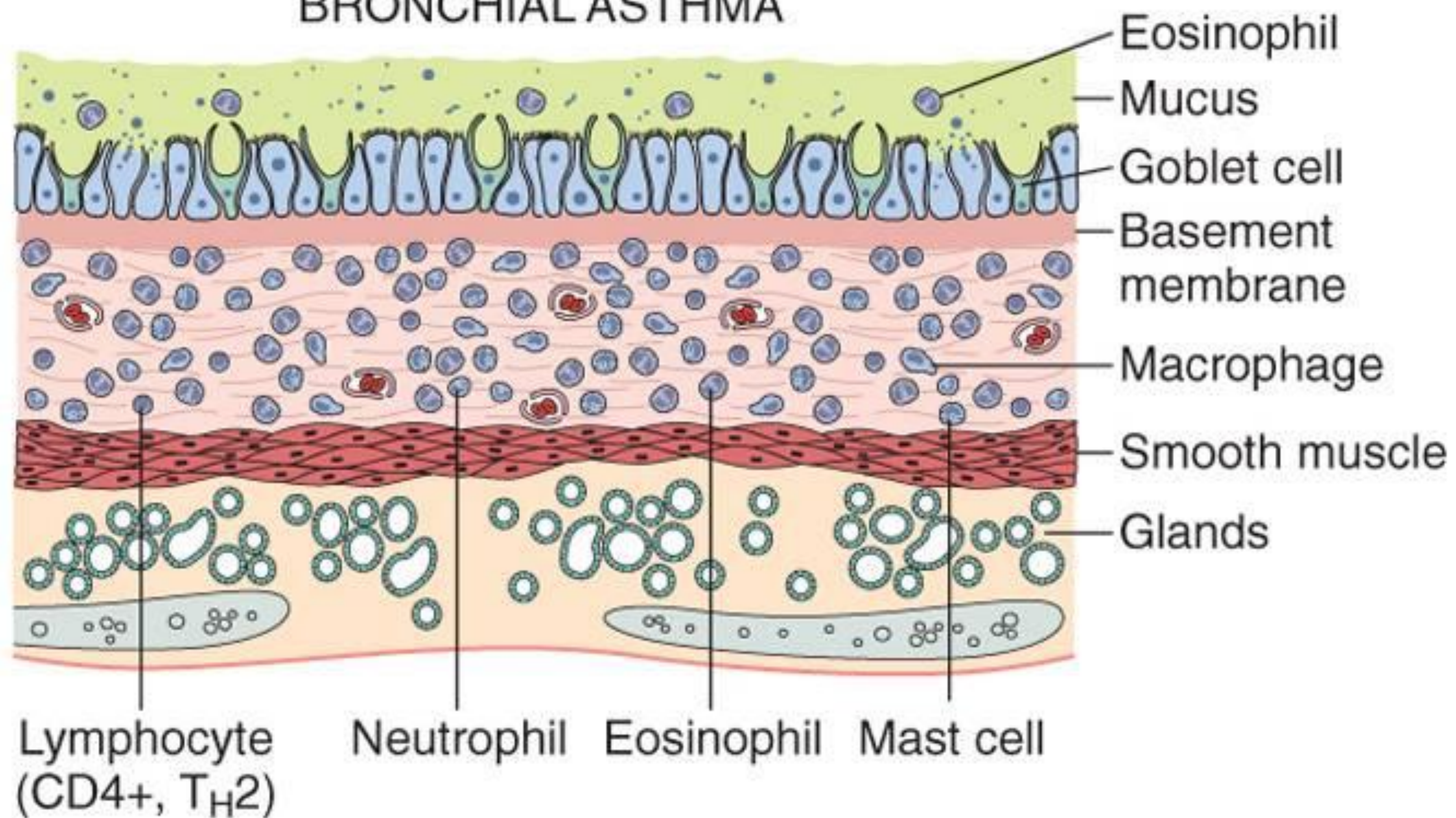
Морфологические особенности бронхиальной астмы

- Утолщение базальной мембраны эпителия бронхов
- Отек и воспалительная инфильтрация стенки бронха с преобладанием тучных клеток и эозинофилов
- Увеличение размера подслизистых желез
- Гипертрофия мышечной стенки бронха

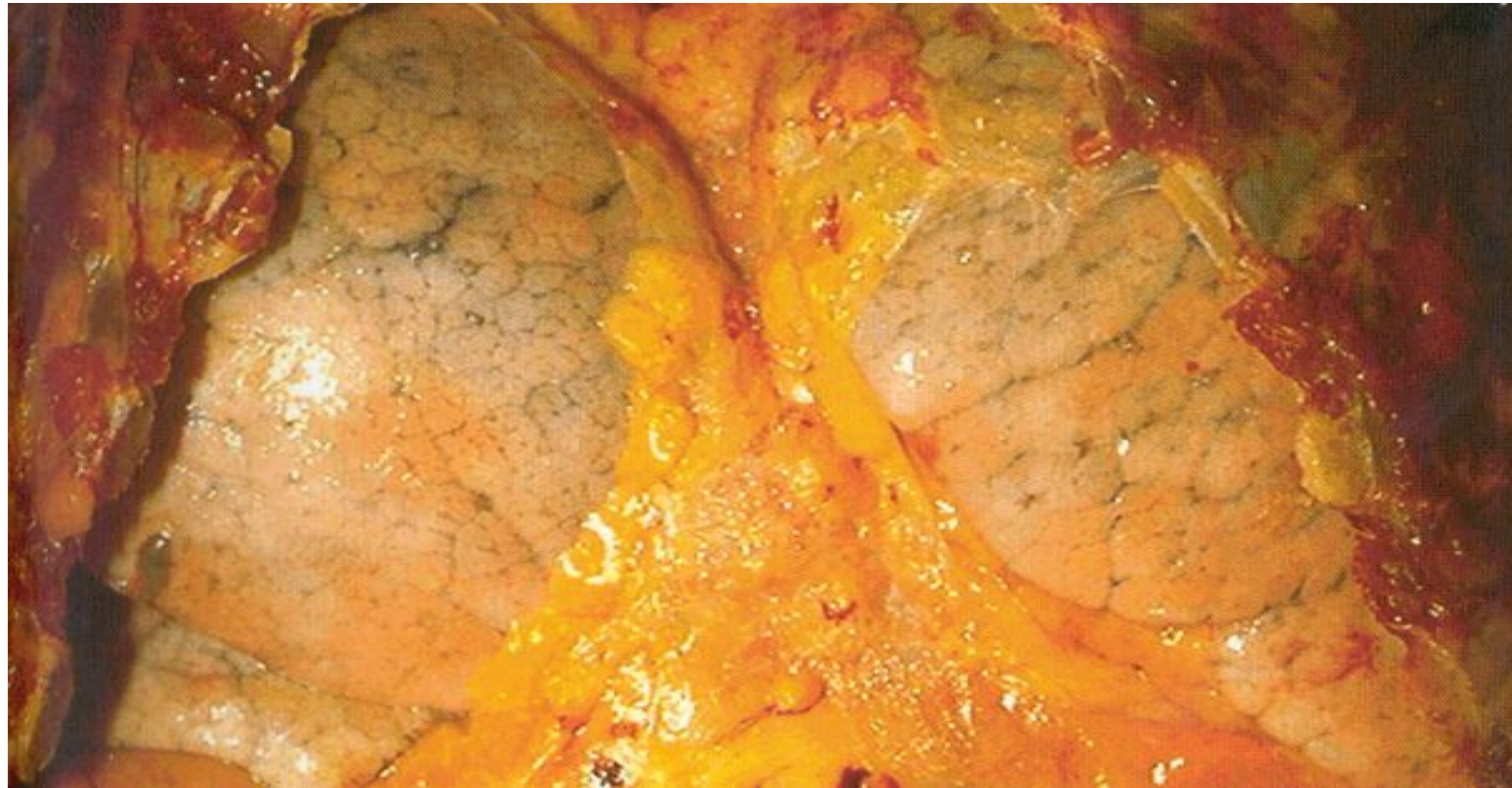
NORMAL



BRONCHIAL ASTHMA



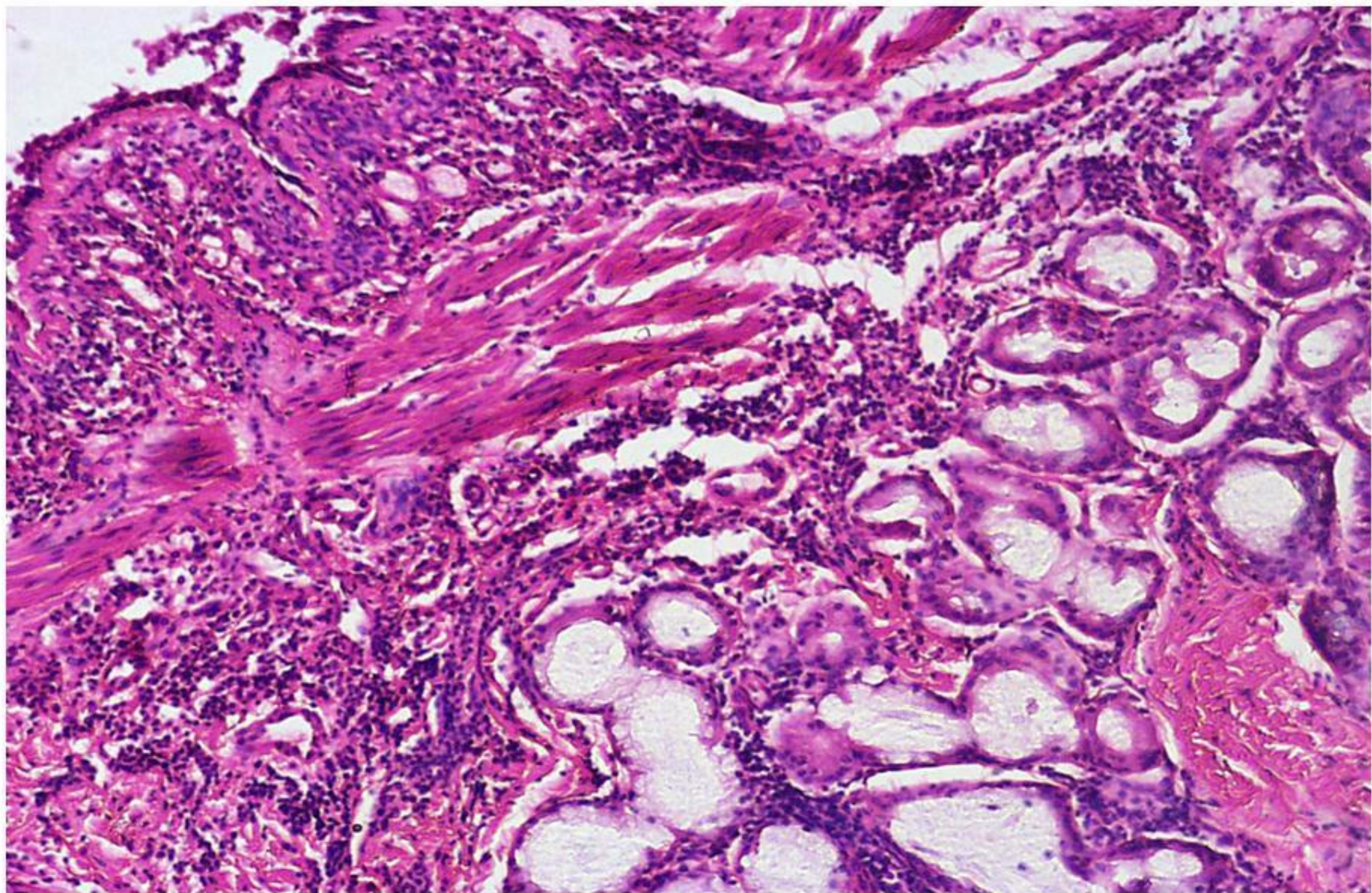
Бронхиальная астма, астматический статус.



Спирали Куршмана

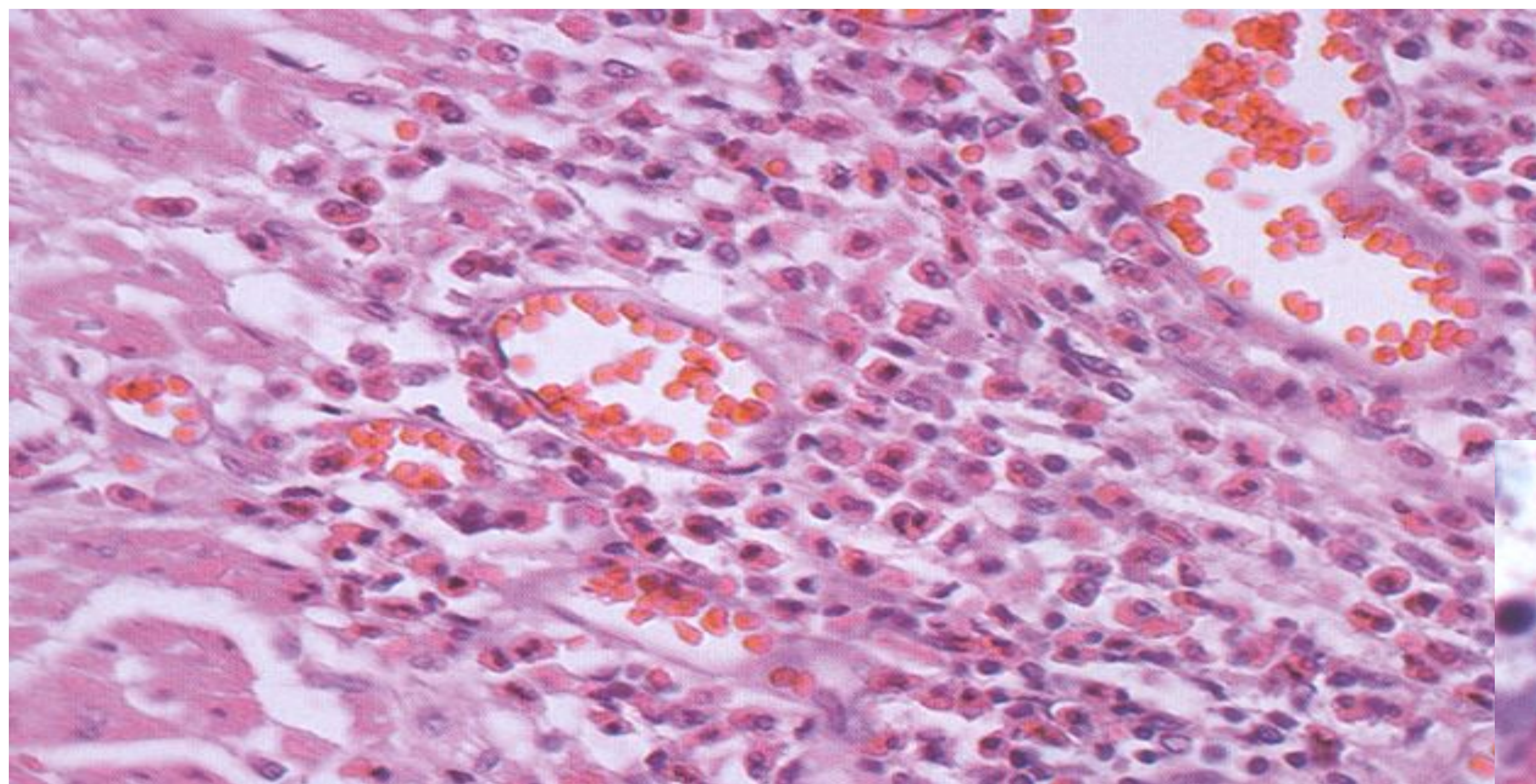


Бронх при бронхиальной астме

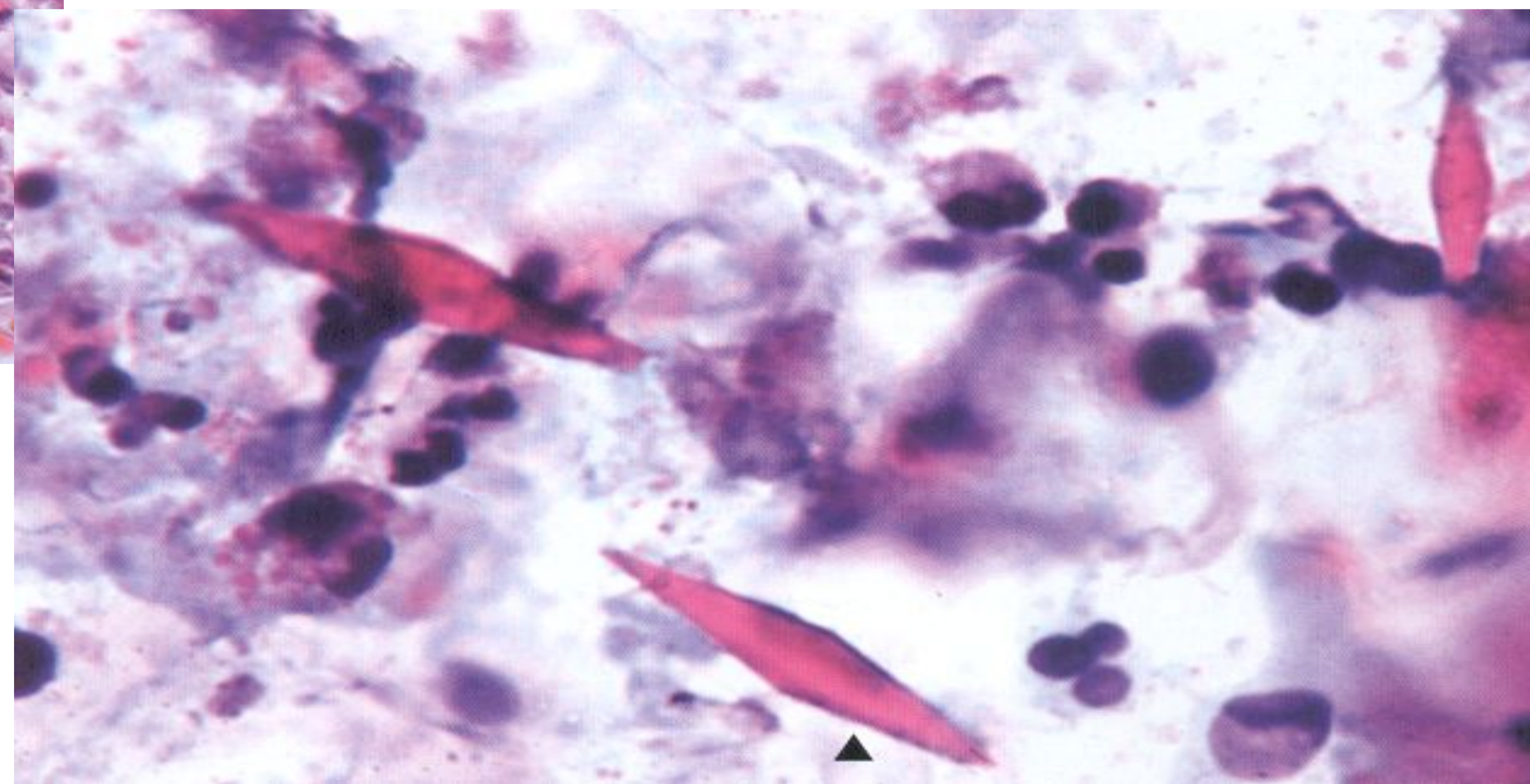


Бронхиальная астма

микропрепарат



В подслизистом слое бронха – воспалительный инфильтрат, содержащий большое количество эозинофилов.



**Острый приступ бронхиальной астмы.
Цитологическое исследование мокроты –
кристаллы**

II. Хронические рестриктивные заболевания легких

Интерстициальные болезни легких (ИБЛ) – гетерогенная группа заболеваний, с хроническим поражением терминальных бронхиол и альвеол.

Характеризуются развитием хронического воспаления в интерстиции легких и его фибротизации.

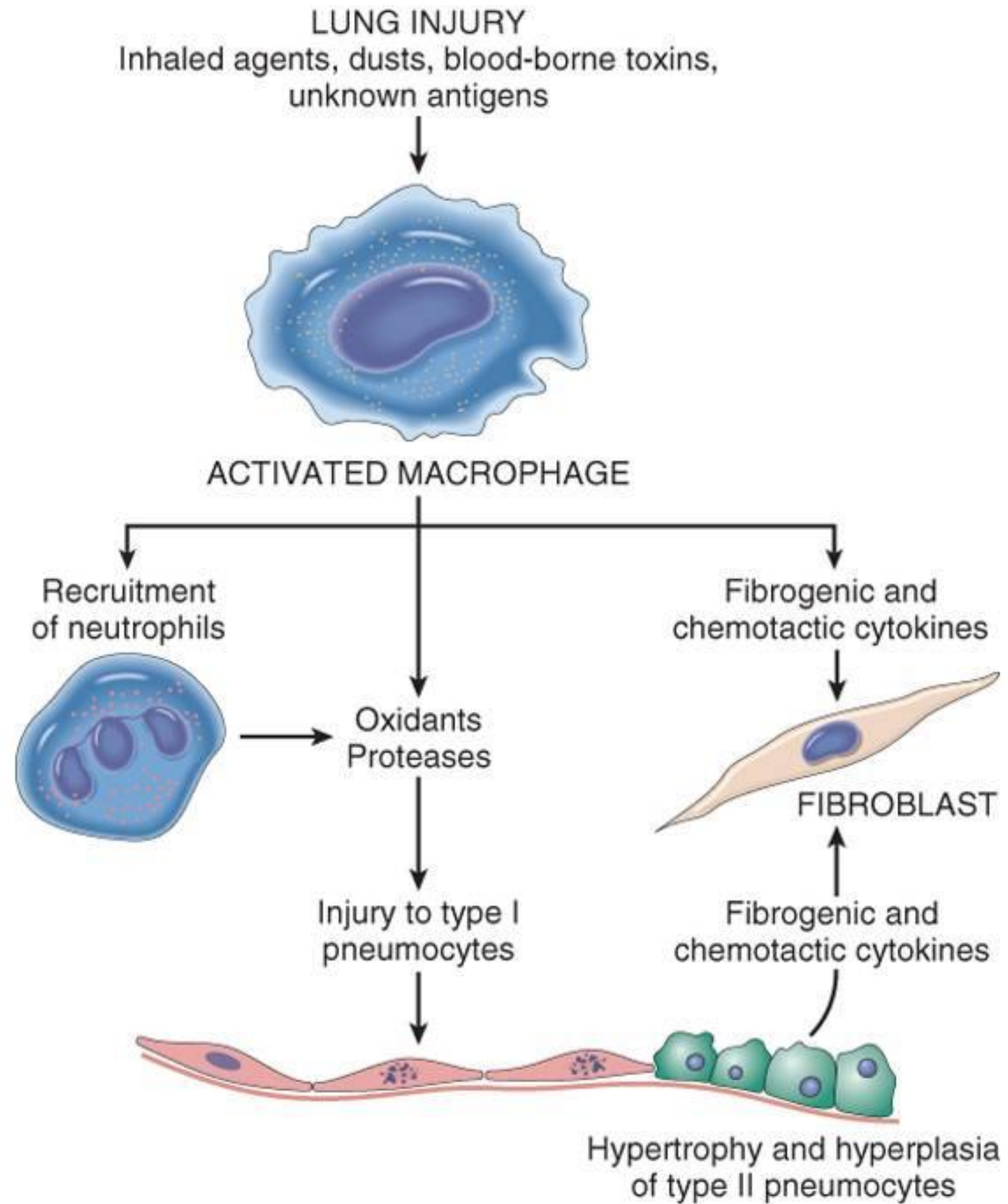
В большинстве случаев развиваются **фиброзирующие альвеолиты:**

- *Идиопатический ФА*
- *ФА с установленной этиологией*
- *Синдром Гудпасчера*
- *Саркоидоз*
- *Десквамативные пневмонии*

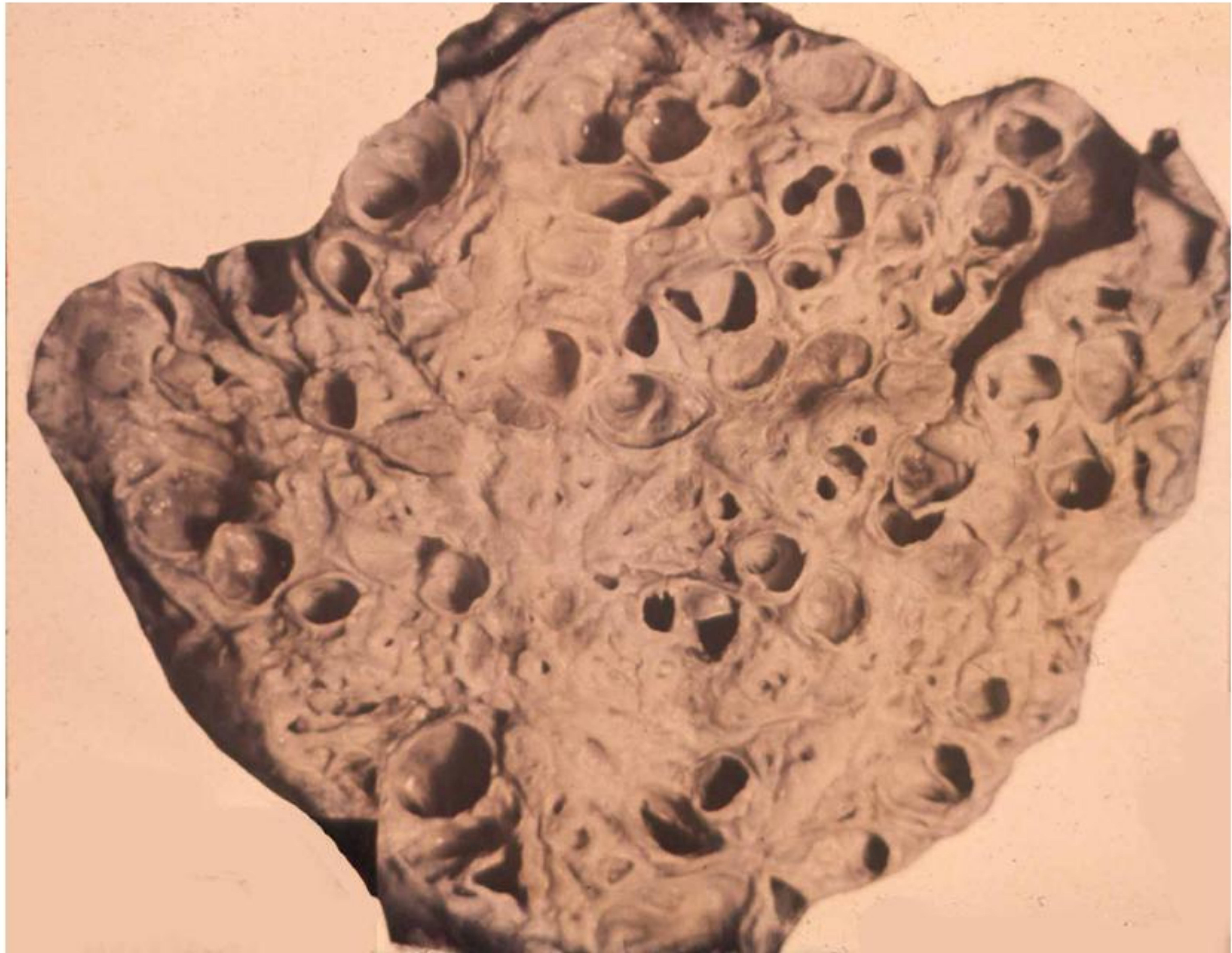
В исходе ХРБЛ часто развивается «сотовое легкое»

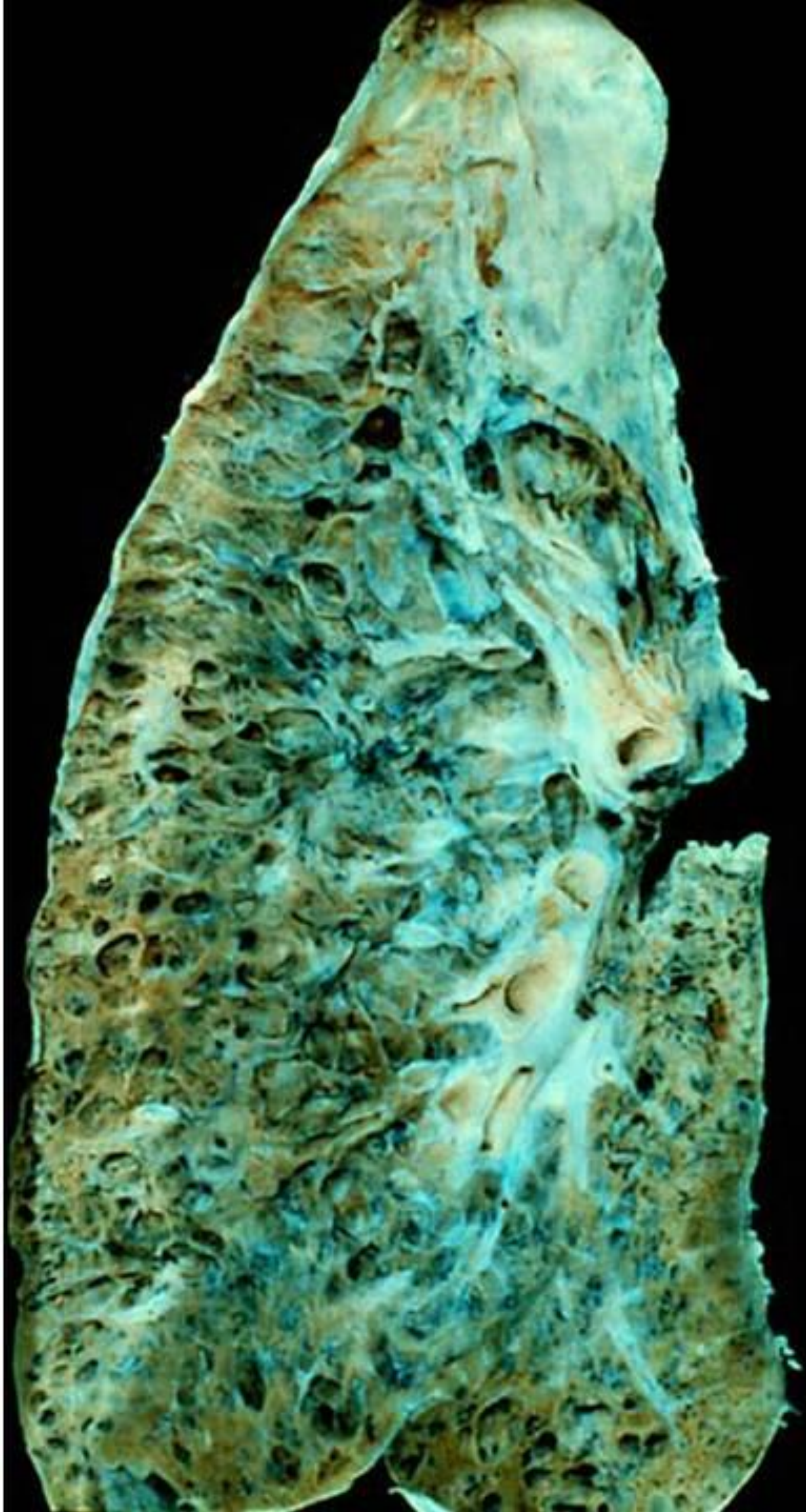
Идиопатический легочный фиброз:

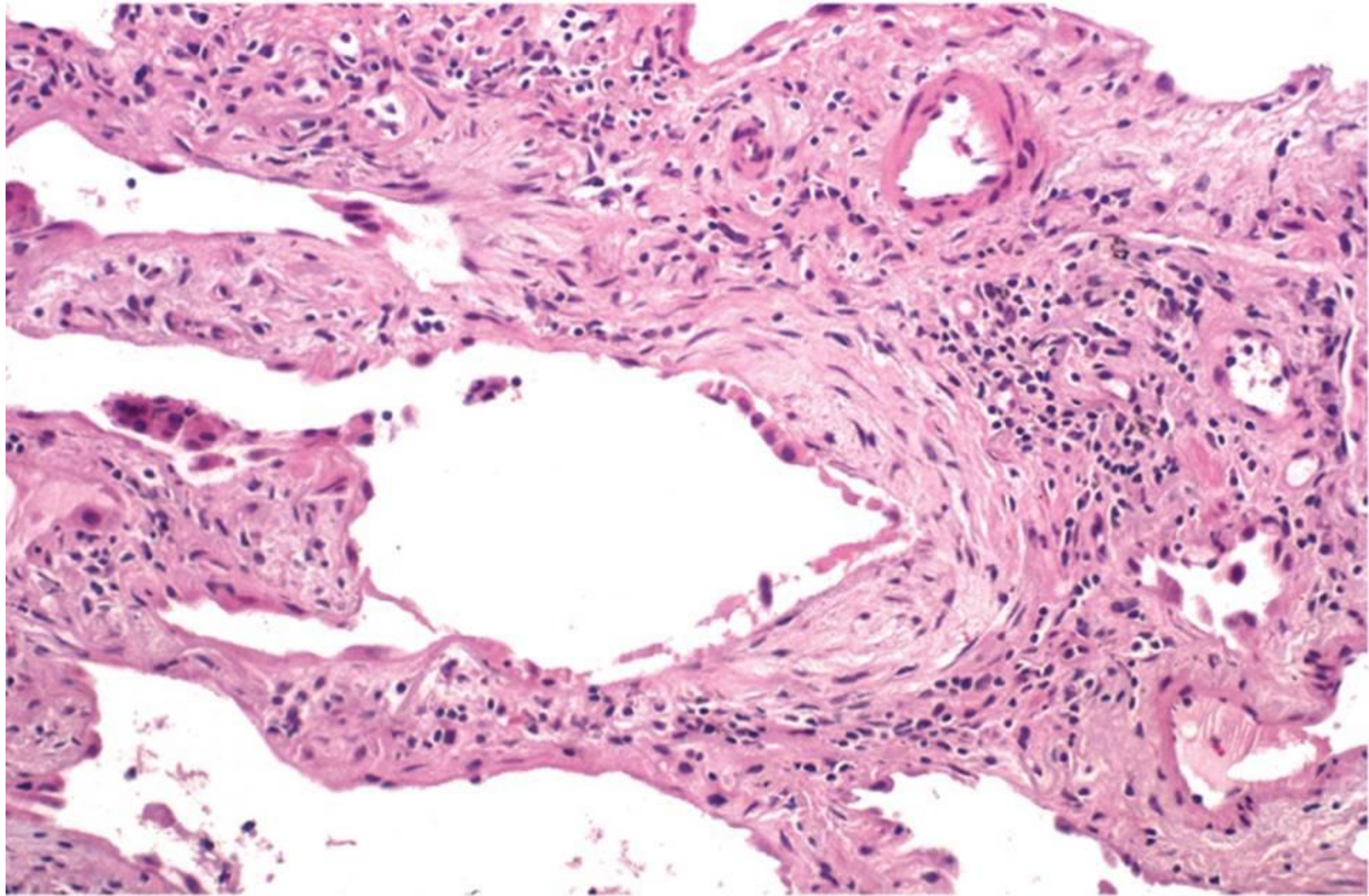
- обычная интерстициальная пневмония
- неспецифическая интерстициальная пневмония
- десквамативная пневмония
- облитерирующий бронхиолит с organizing пневмонией
- гигантоклеточная пневмония



Сотовое легкое







Пневмокониозы

Заболевания легких, вызываемые различной промышленной пылью.

Для пневмокониозов характерна выраженная клеточная реакция легкого на вдыхаемую пыль с образованием своеобразных макрофагов — кониофагов, содержащих соответствующую пыль.

Макрофагальная реакция завершается развитием своеобразного очагового пневмосклероза. Независимо от вида пневмокониоза возникает хронический воспалительный процесс в бронхах (хронический бронхит) и легочной ткани (хроническая пневмония), что определяет развитие обструктивной эмфиземы легких и диффузного пневмосклероза.

В связи с этим пневмокониозы, несмотря на некоторое своеобразие, имеют много общего с ХДБЛ.

Силикоз

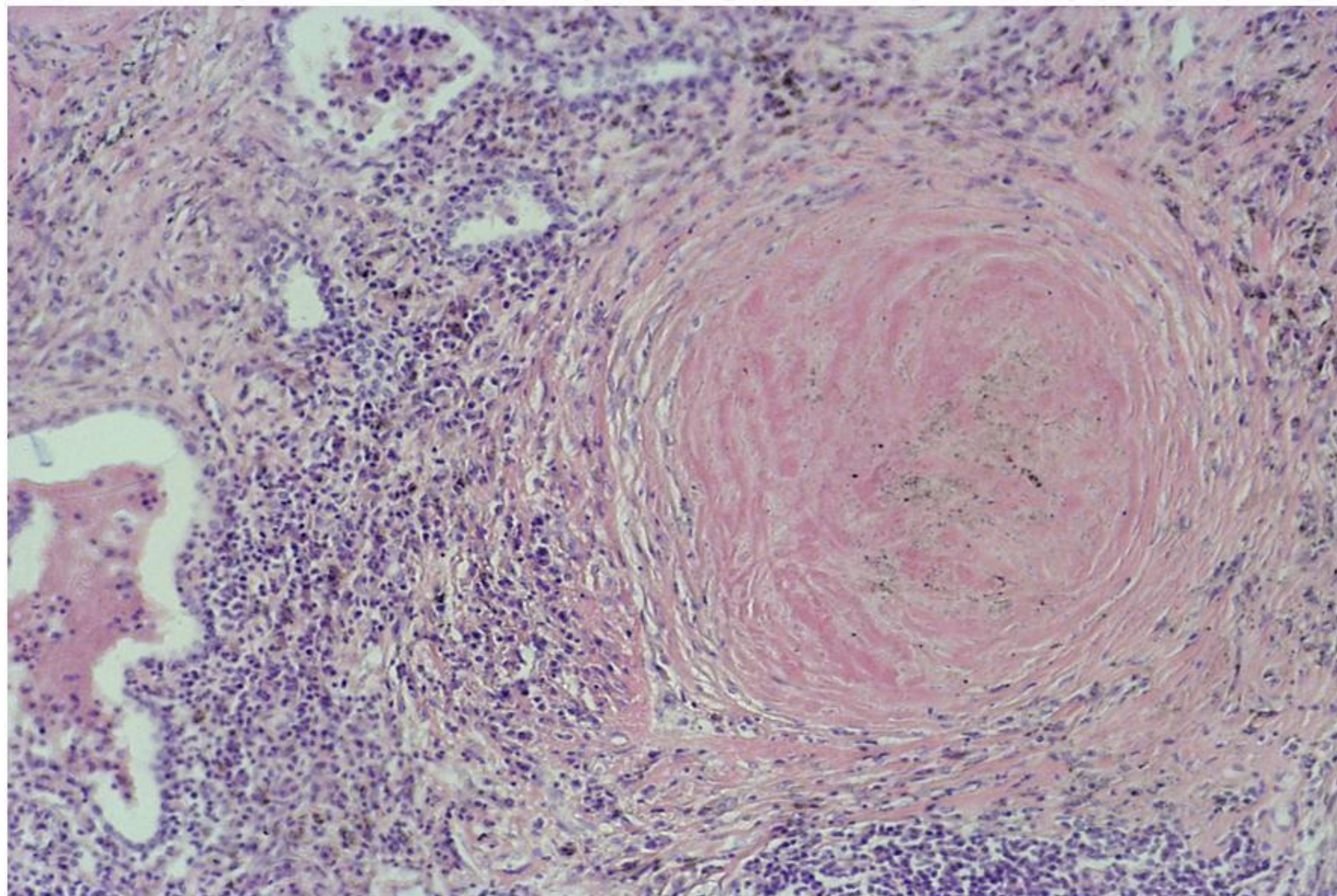
Наибольшее значение имеет силикоз (SiO_2).

Формы:

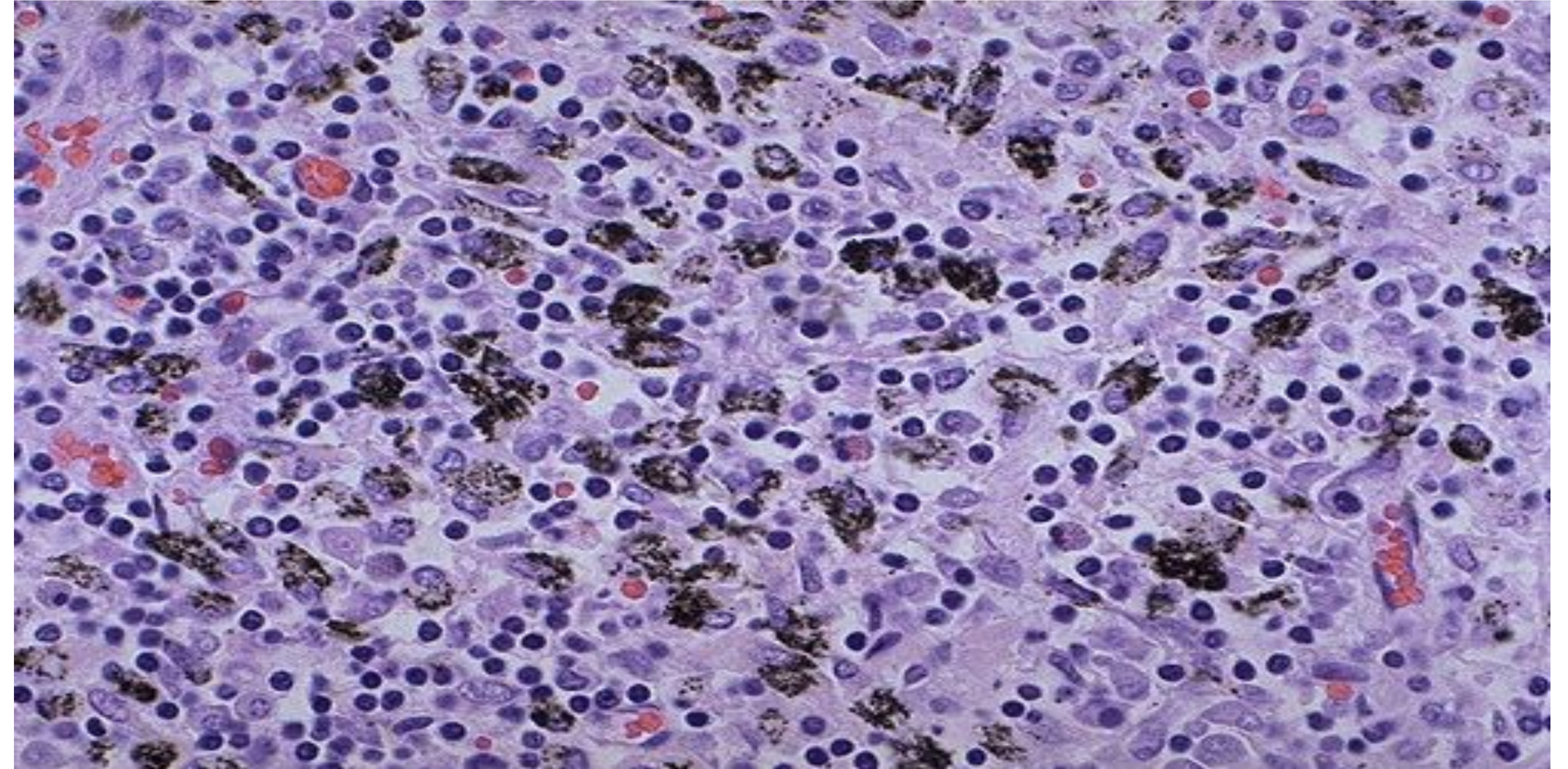
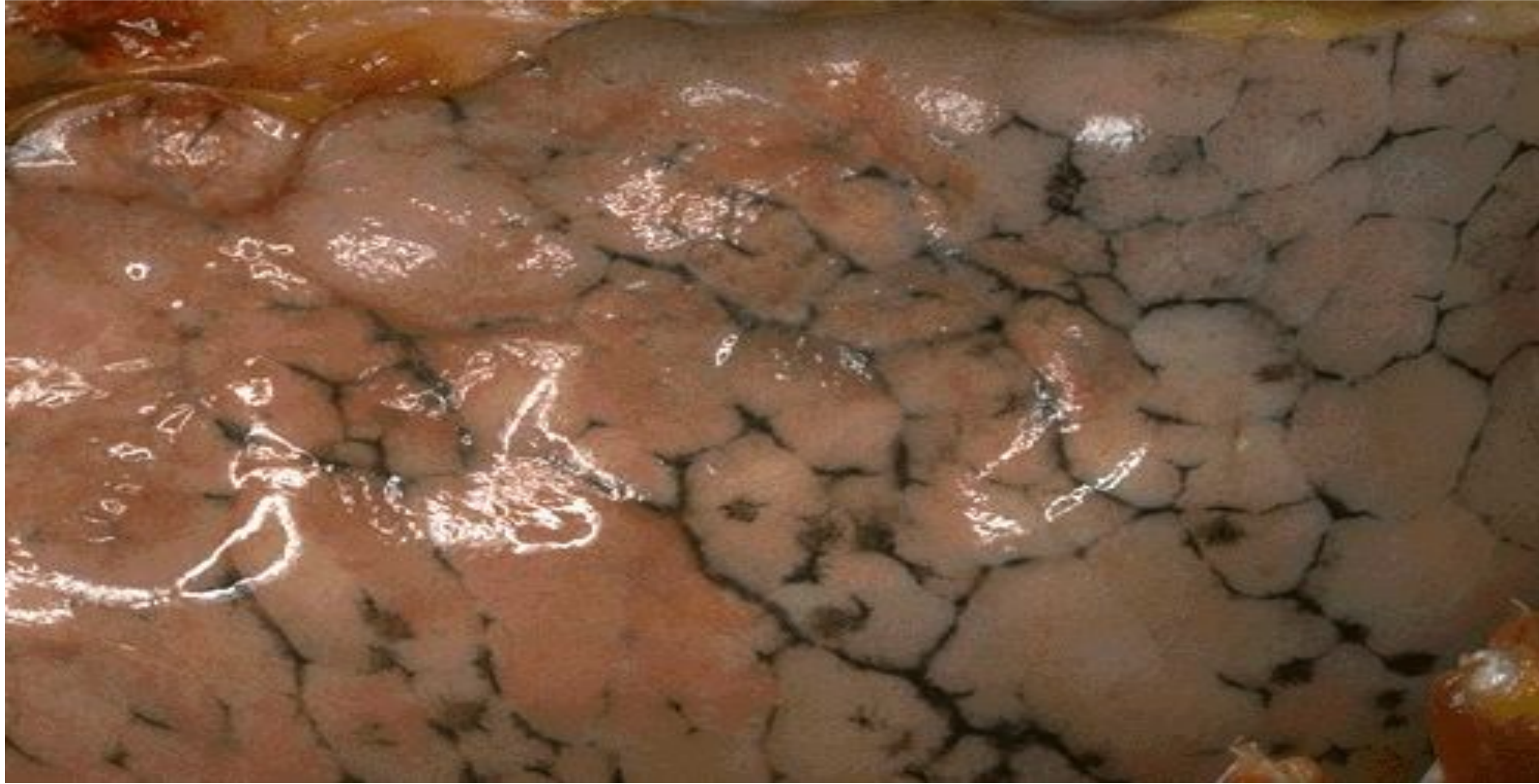
- Узелковая
- Диффузно-склеротическая
- Смешанная

К силикозу часто присоединяется туберкулез, в таких случаях говорят о силико-туберкулезе.

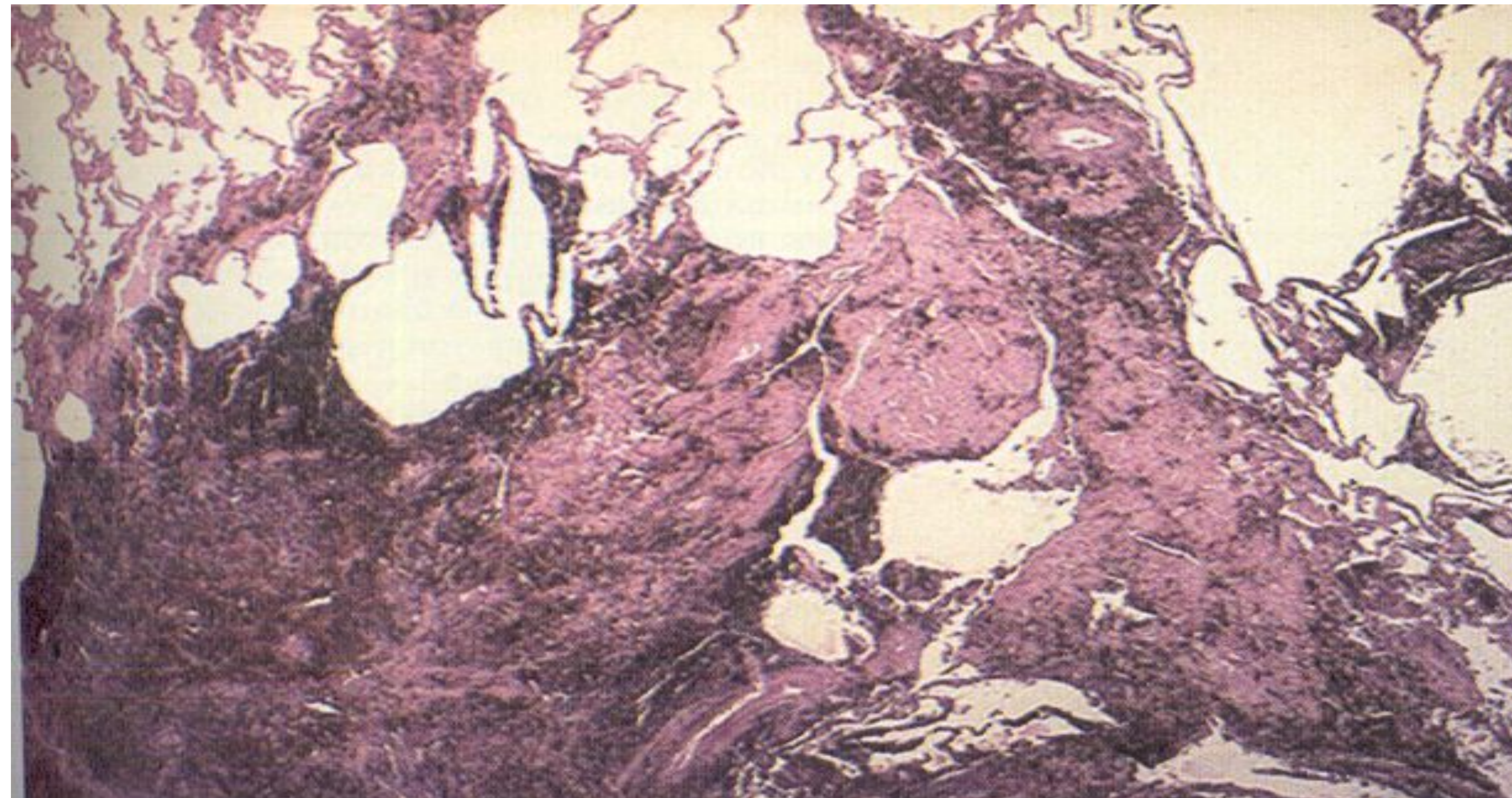
Силикоз легких



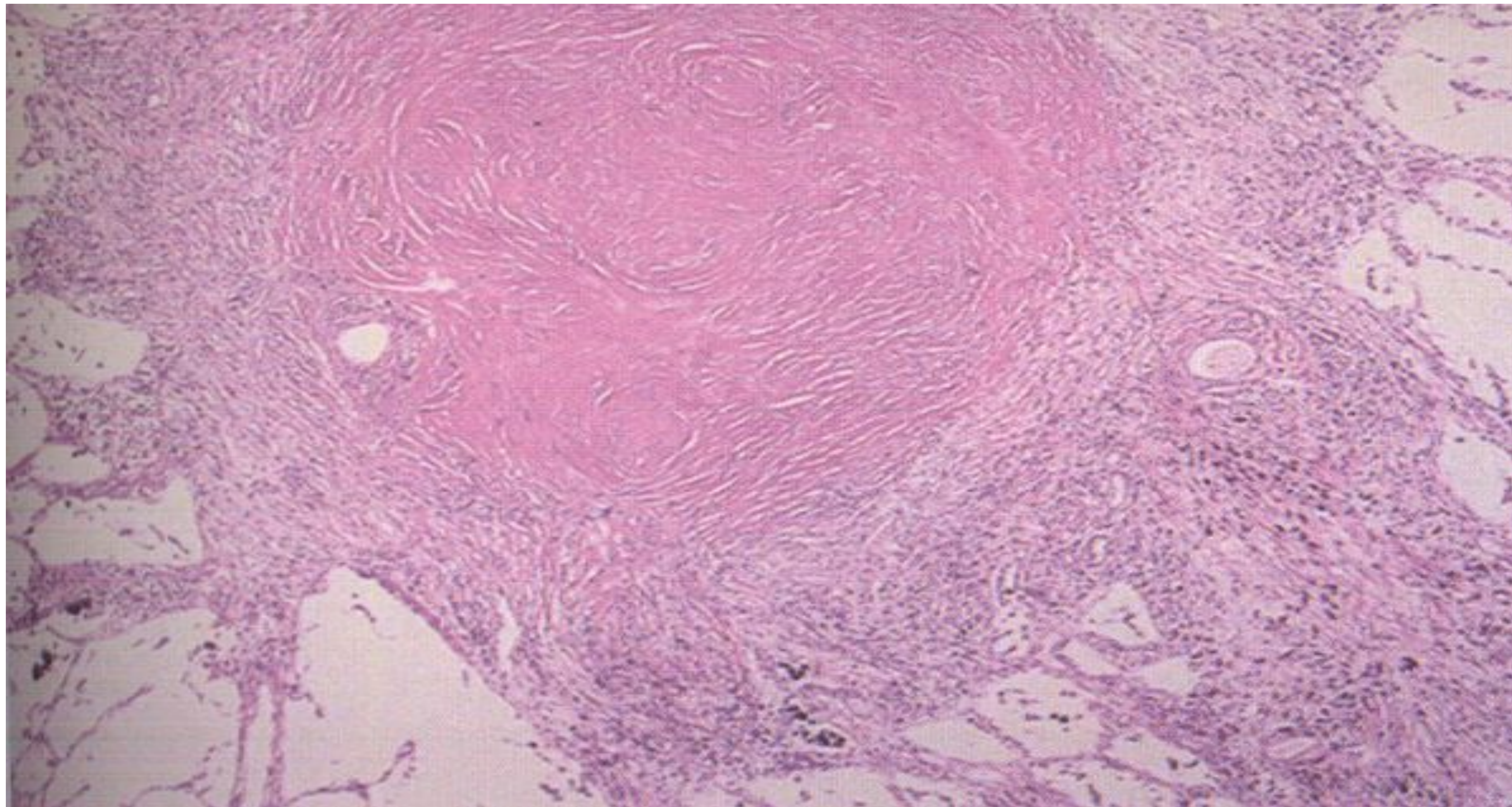
Пневмокониозы



Прикорневые лимфатические узлы



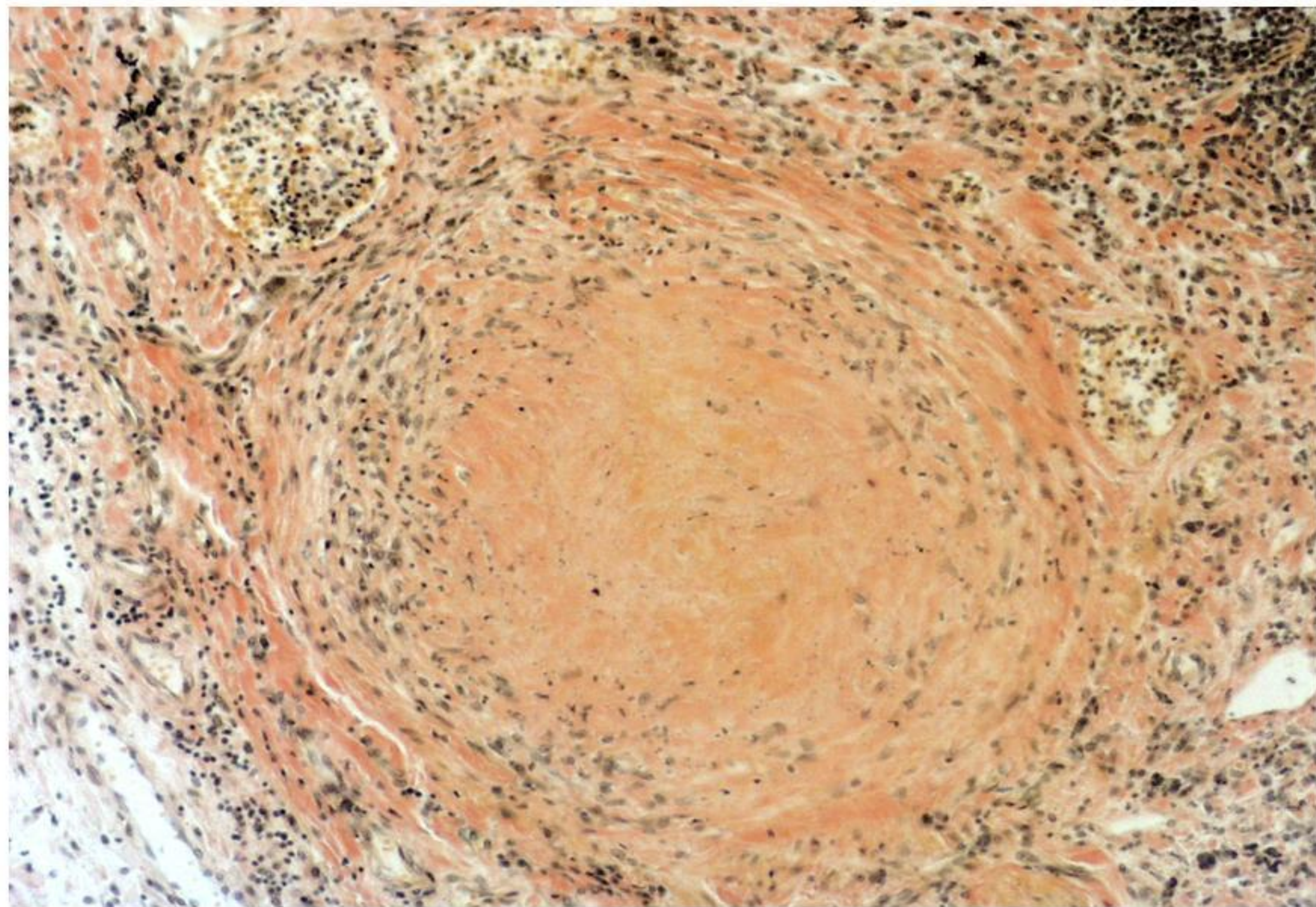
Антракоз - «черная чахотка»



Силикоз (силикотический узелок)

Силикоз легких

окраска пикрофуксином по ван Гизону



РАК ЛЕГКОГО

В легком развиваются разнообразные опухоли.

Однако 90-95% всех опухолей составляет рак легкого, около 5% - карциноиды и 2-5% - опухоли мезенхимального происхождения

Факторы риска для развития рака легкого

- курение
- ХНЗЛ
- рубцы после туберкулеза, инфарктов, вокруг инородных тел
- мужской пол
- загрязнение воздуха промышленными отходами
- наследственность (только в единичных случаях)

Классификация

По локализации:

- прикорневой (центральный) рак, развивается из эпителия главного, долевого и начальных отделов сегментарного бронха
- периферический рак, возникающий из конечных отделов сегментарного бронха и более мелких ветвей и из эпителия альвеол
- смешанный (массивный) рак, занимающий долю или все легкое

По характеру роста:

- экзофитный (эндобронхиальный) – опухоль растет в просвет бронха
- эндофитный – опухоль растет из бронха в окружающую легочную ткань

По макроскопической форме:

-Экзофитные раки:

- бляшковидный
- полипозный
- эндобронхиальный диффузный

-Эндофитные раки:

- узловатый
- разветвленный
- узловато-разветвленный
- полостной
- пневмониоподобный

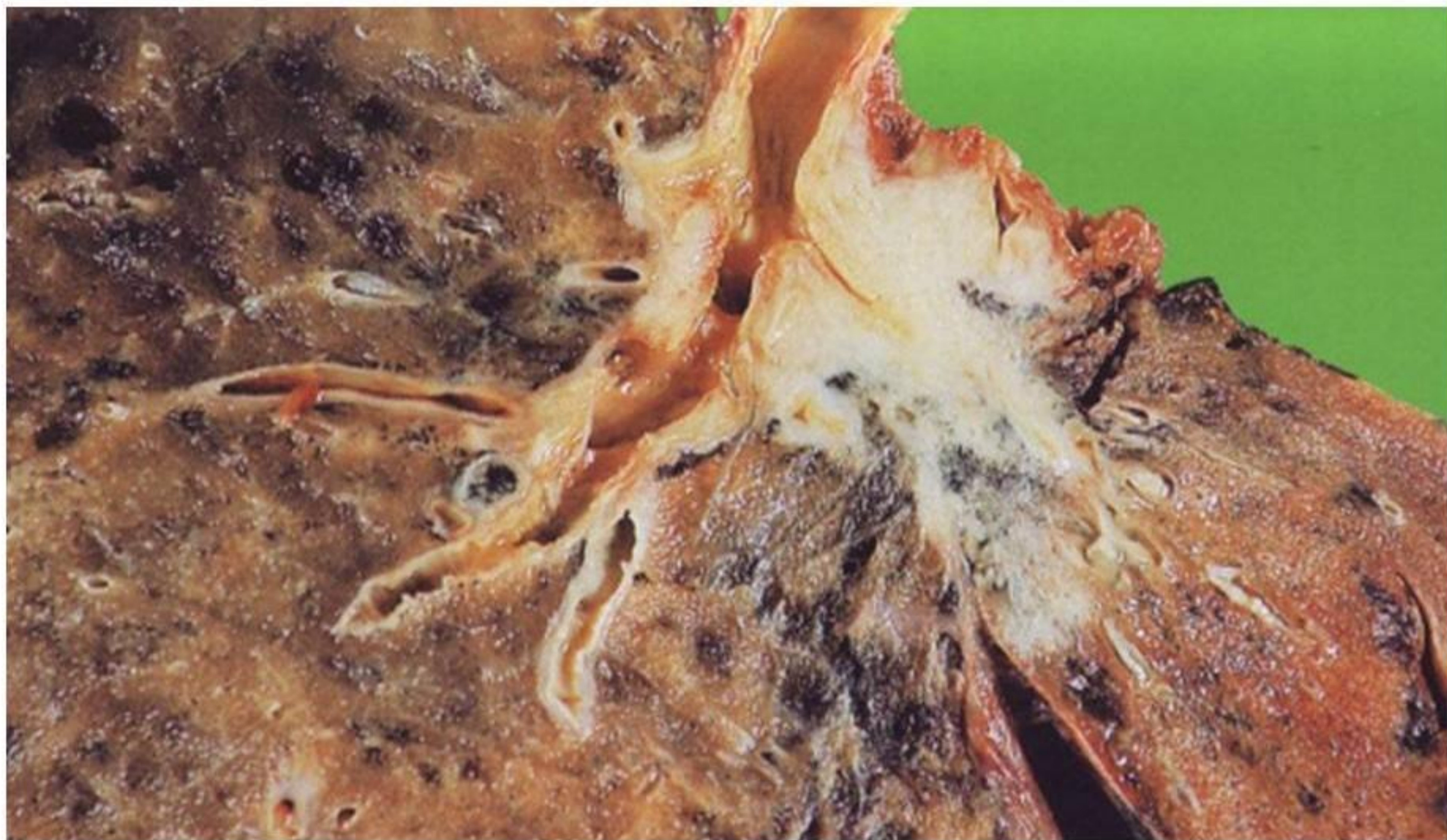
По микроскопической форме (ВОЗ 2004):

- плоскоклеточный рак (с ороговением, или без ороговения)
- аденокарцинома (железистый рак) – сосочковая, ацинарная, бронхиолоальвеолярная, солидная с продукцией слизи, смешанный подтип
- карциноидная опухоль
- рак бронхиальных желез: аденоидно-кистозный рак, мукоэпидермоидный рак и др.
- недифференцированный рак
 - мелкоклеточный: классический (овсяноклеточный, лимфоцитоподобный, промежуточноклеточный); *комбинированный*
 - крупноклеточный рак: как варианты – гигантоклеточный рак, светлоклеточный рак

Центральный рак легкого



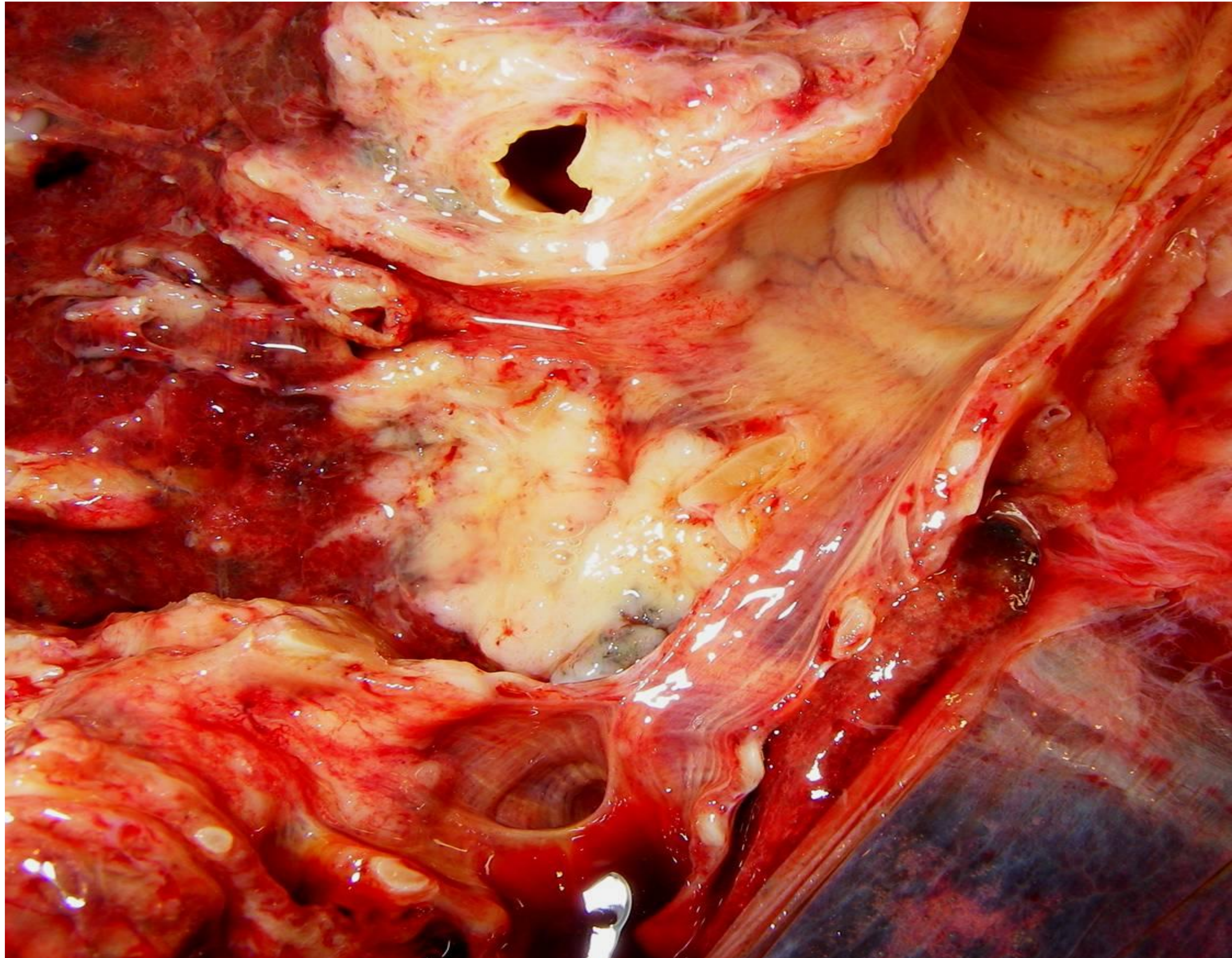
Центральный рак, узловато-разветвленный,
перибронхиальный



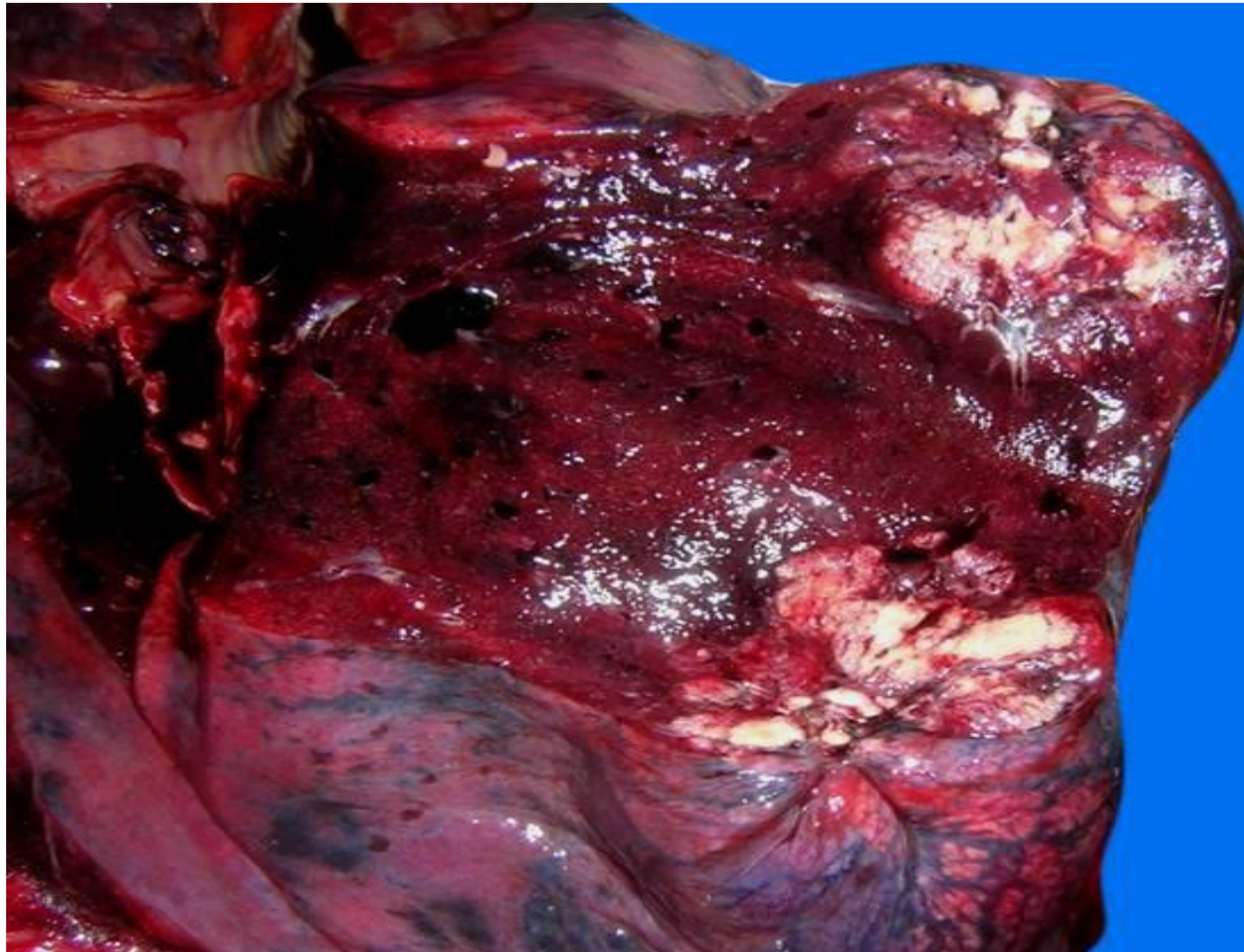
Центральный рак легкого.



Центральный рак легкого.



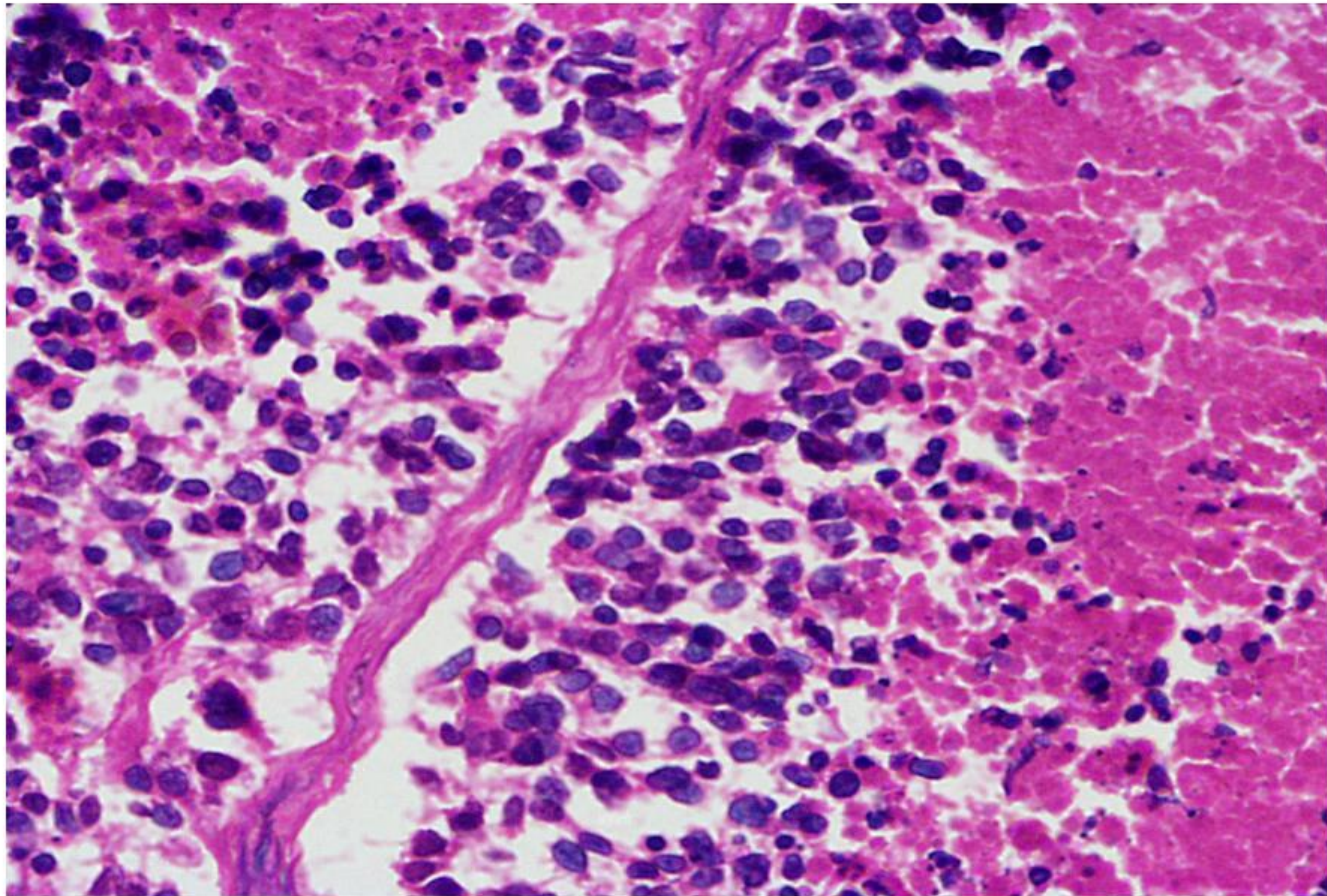
Периферический рак легкого.



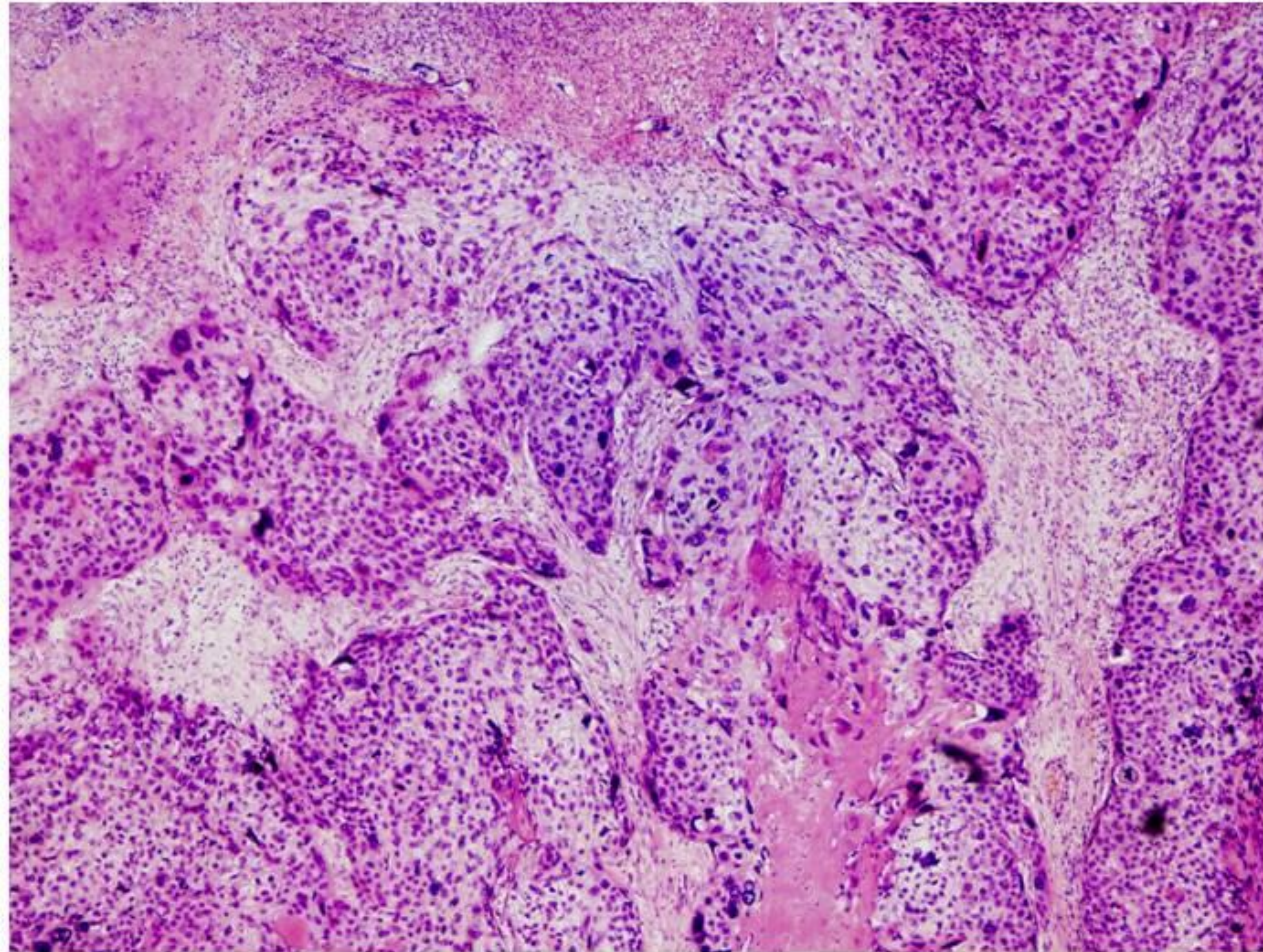
Периферический рак легкого



Мелкоклеточный рак легкого

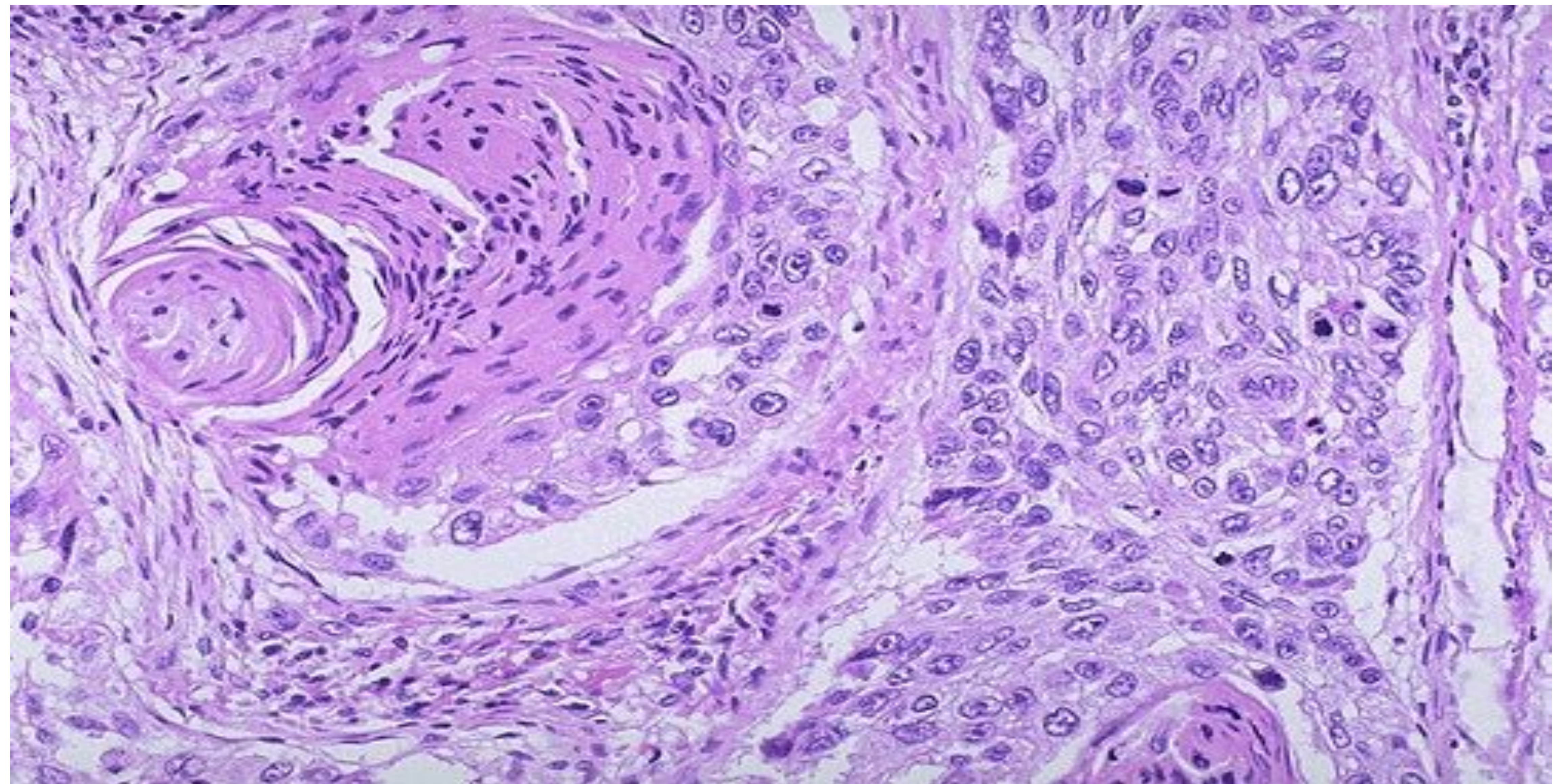
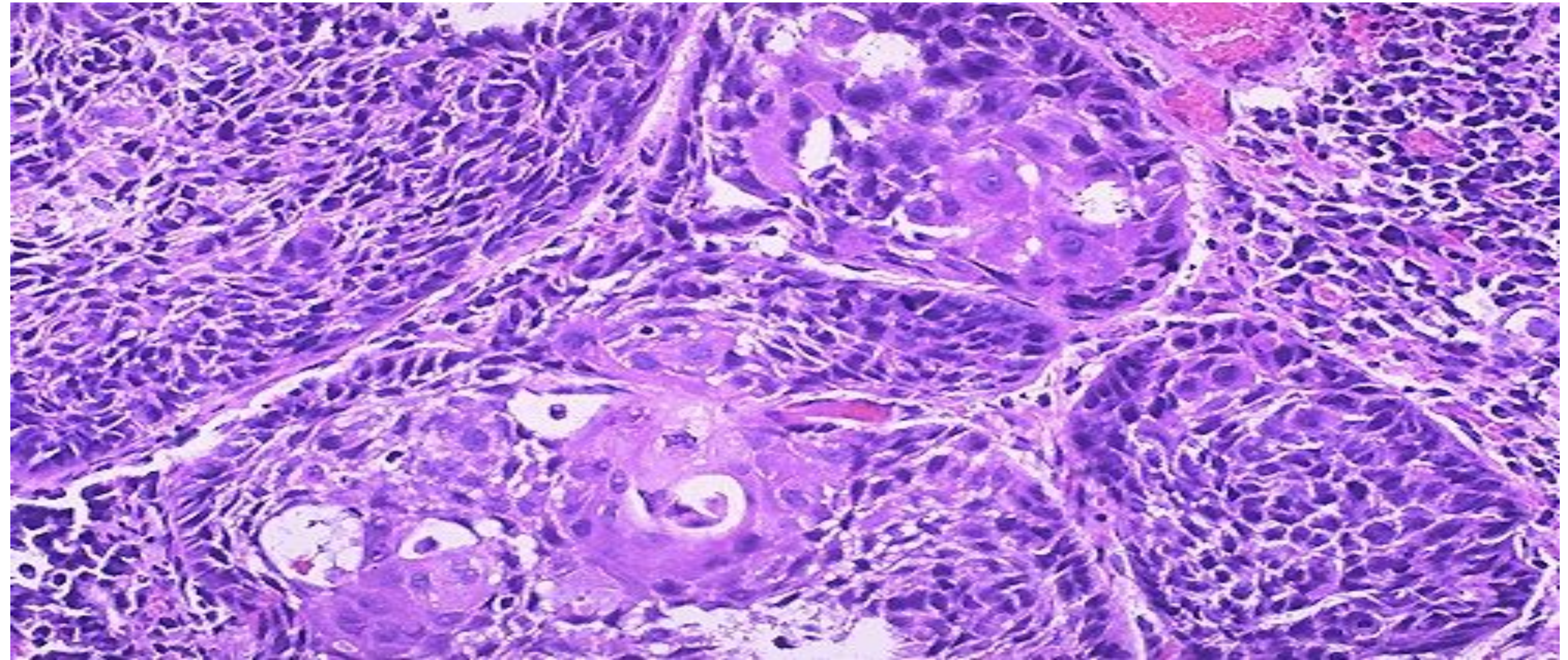


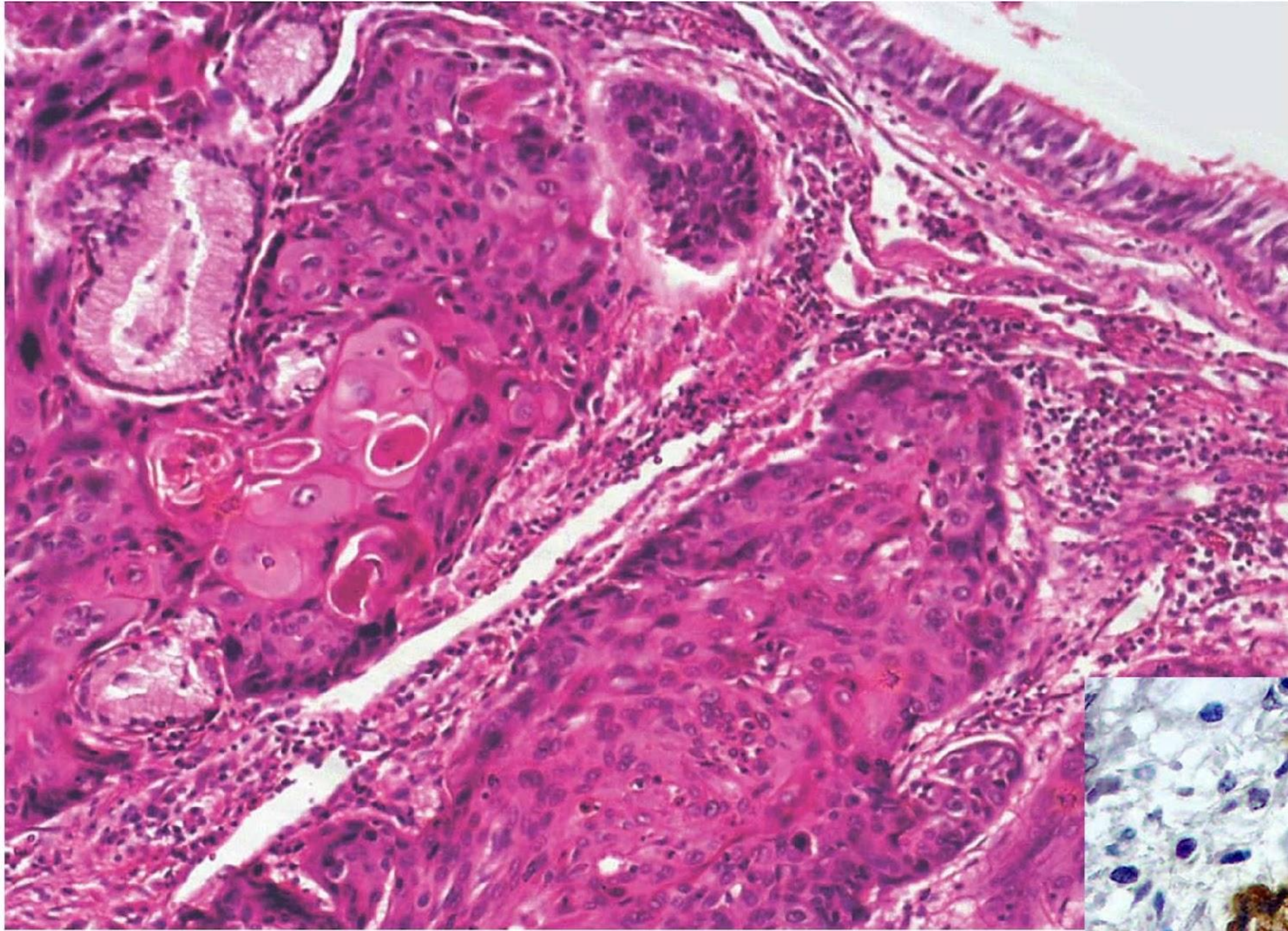
Микропрепарат № 76. Плоскоклеточный рак лёгкого с ороговением. Окраска гем. эоз. Препарат описать.



Увеличение x40

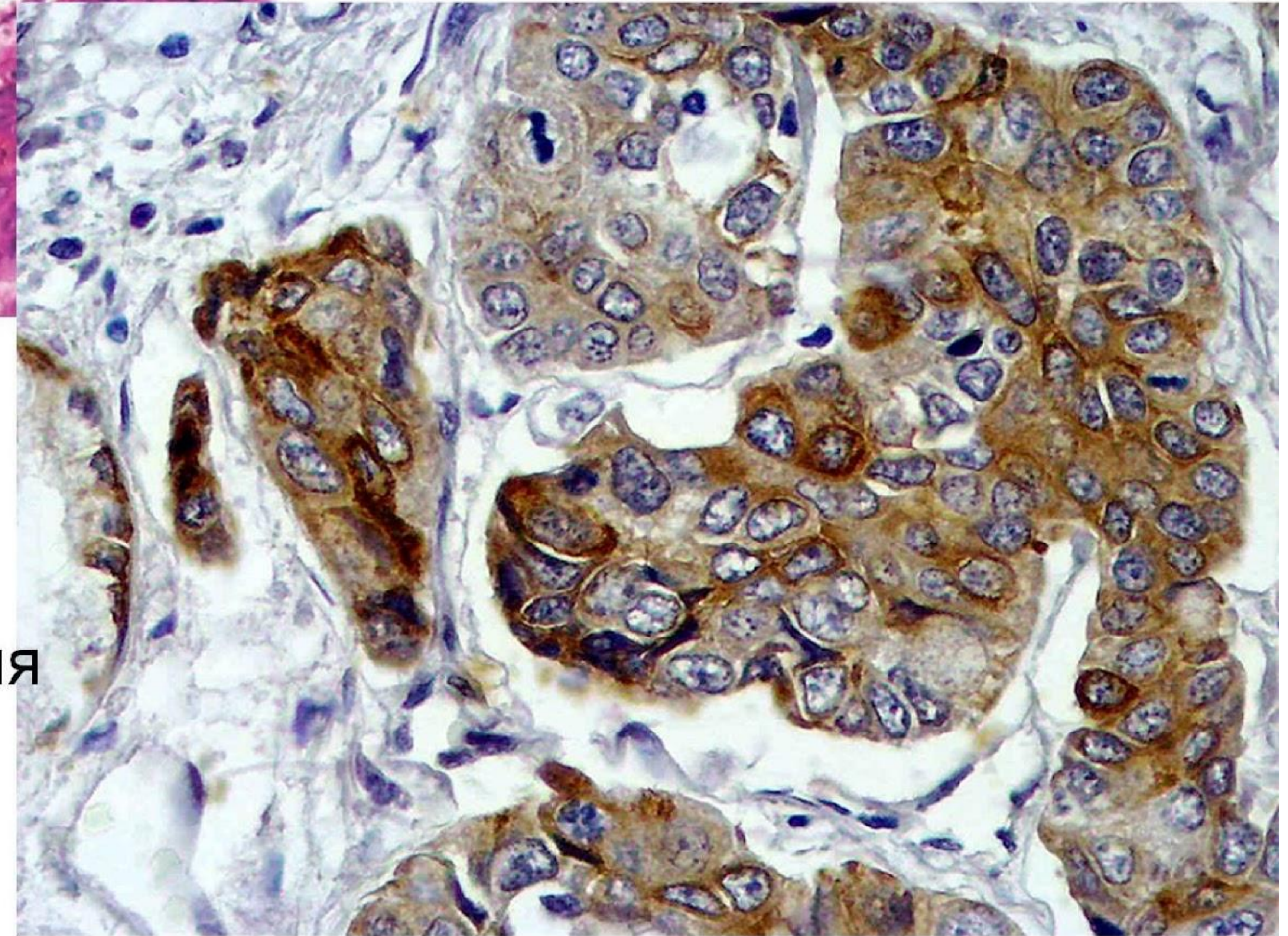
Плоскоклеточный рак легкого.





Плоскоклеточный рак легкого x100

Иммуногистохимическая реакция
с цитокератинами



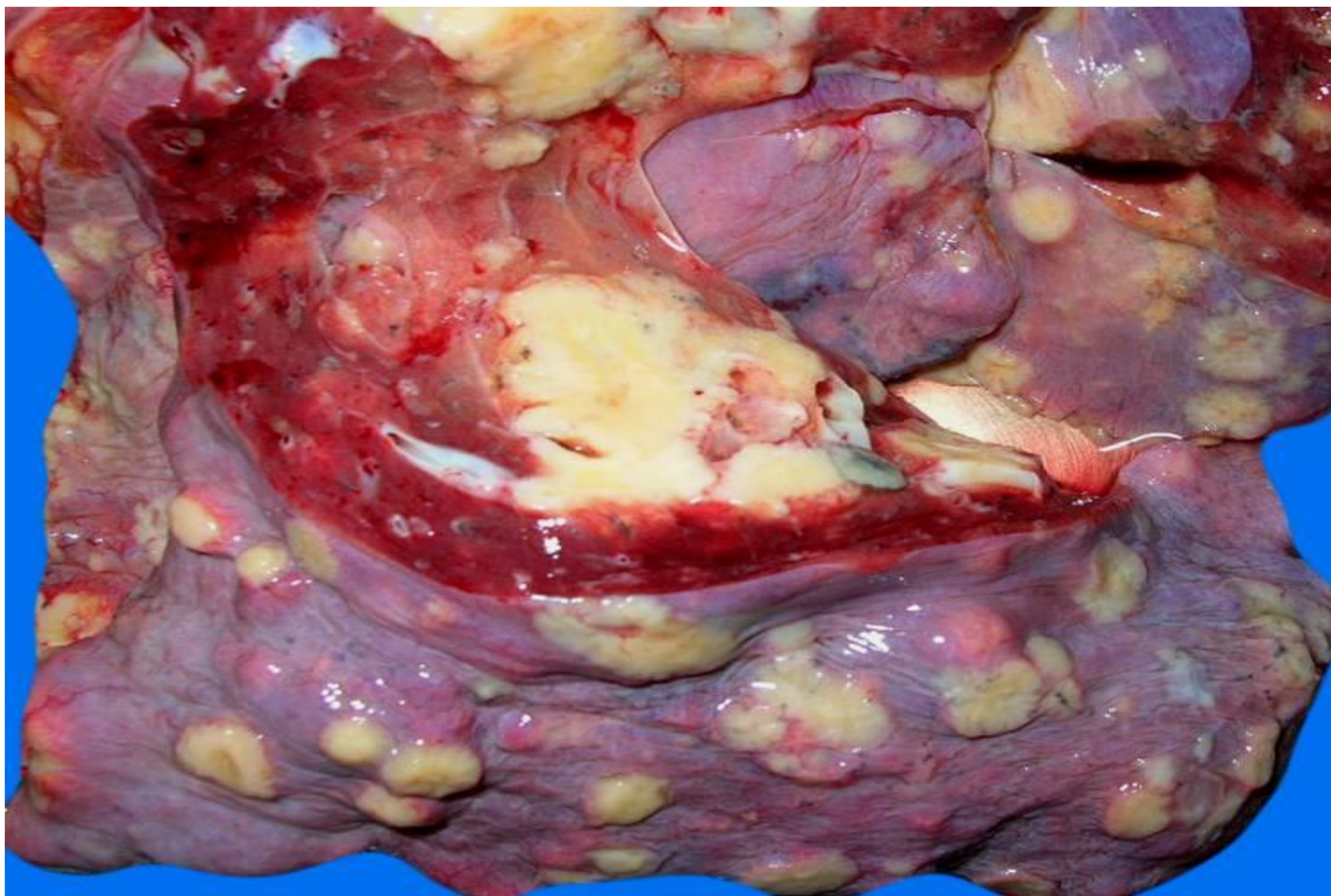
Гистогенетические маркеры различных типов рака легкого

- ***TTF-1***
- ***СК5/6,8, 18, 19***
- ***Цитокератин бетаЕ12 (негативный нейроэндокринный маркер)***
- ***Хромогранин***
- ***Синаптофизин***
- ***CD56***
- ***РЭА***
- ***ЭМА***
- ***Альфа-ФП***
- ***Бета-катенин***

Осложнения:

- Легочное кровотечение
- Параканкротная пневмония
- Серозный или серозно-геморрагический плеврит
- Обструкция просвета бронха, обтурационный ателектаз
- Асфиксия
- Раковая кахексия (истощение)
- Дыхательная недостаточность
- В случае рака Пэнкоста (рак с локализацией в верхушке легкого) – *pulsus differens*, нарушения чувствительности и движений в конечности.

Метастазы рака в легкие.



Метастазы рака в печень



Специальность **«ПЕДИАТРИЯ»**

Возрастные особенности заболеваний органов Дыхания



ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Первая группа объединяет пороки, характеризующиеся недоразвитием лёгкого или его элементов. В этих случаях лёгкое и главный бронх либо отсутствуют полностью (агенезия), либо при отсутствии лёгкого присутствует часть бронха (аплазия). Эти пороки встречаются крайне редко. При отсутствии одного лёгкого дети рождаются вполне жизнеспособными, при двусторонней агенезии или аплазии – погибают. Иногда наблюдается одновременное недоразвитие лёгкого и бронхов (гипоплазия), при которых легкие уменьшены в размерах, но имеют правильную структуру и способны выполнять необходимые функции.

Вторая группа включает пороки развития стенок трахеобронхиального дерева: расширения трахеи и бронхов, возникающие из-за слабого развития эластичных волокон и гладких миоцитов, размягчение хрящей трахеи и бронхов (трахеобронхомалиция). Наличие таких врожденных пороков впоследствии выражается частыми заболеваниями трахеобронхита, грубым кашлем, затрудненностью дыхания. Симптомы в виде одышки, приступов удушья, кашля с кровью могут быть следствием порока, связанного с недоразвитостью или полным отсутствием хрящевых и эластичных тканей бронхов (синдром Вильямса-Кемпбелла).

К этой же группе относится *эмфизема* – врожденный порок лёгких, при котором в них скапливается повышенный объём кислорода из-за их чрезмерного расширения. Внешне проявляется в виде бочкообразного увеличения в районе грудной клетки, сопровождается дыхательной недостаточностью. *Стеноз бронхов и трахеи* – это следствие недостаточного развития колец хряща или сдавливания кровеносных сосудов. Подобный порок приводит к нарушению функции глотания.

Трахео-эзофагальные свищи. При этом, пища может попадать в дыхательные пути, во время кормления происходят приступы удушья.

Иногда во время обследования выявляется порок, для которого характерны слабость или недоразвитость каркаса мышц и эластичных тканей бронхов (*дивертикулы*).

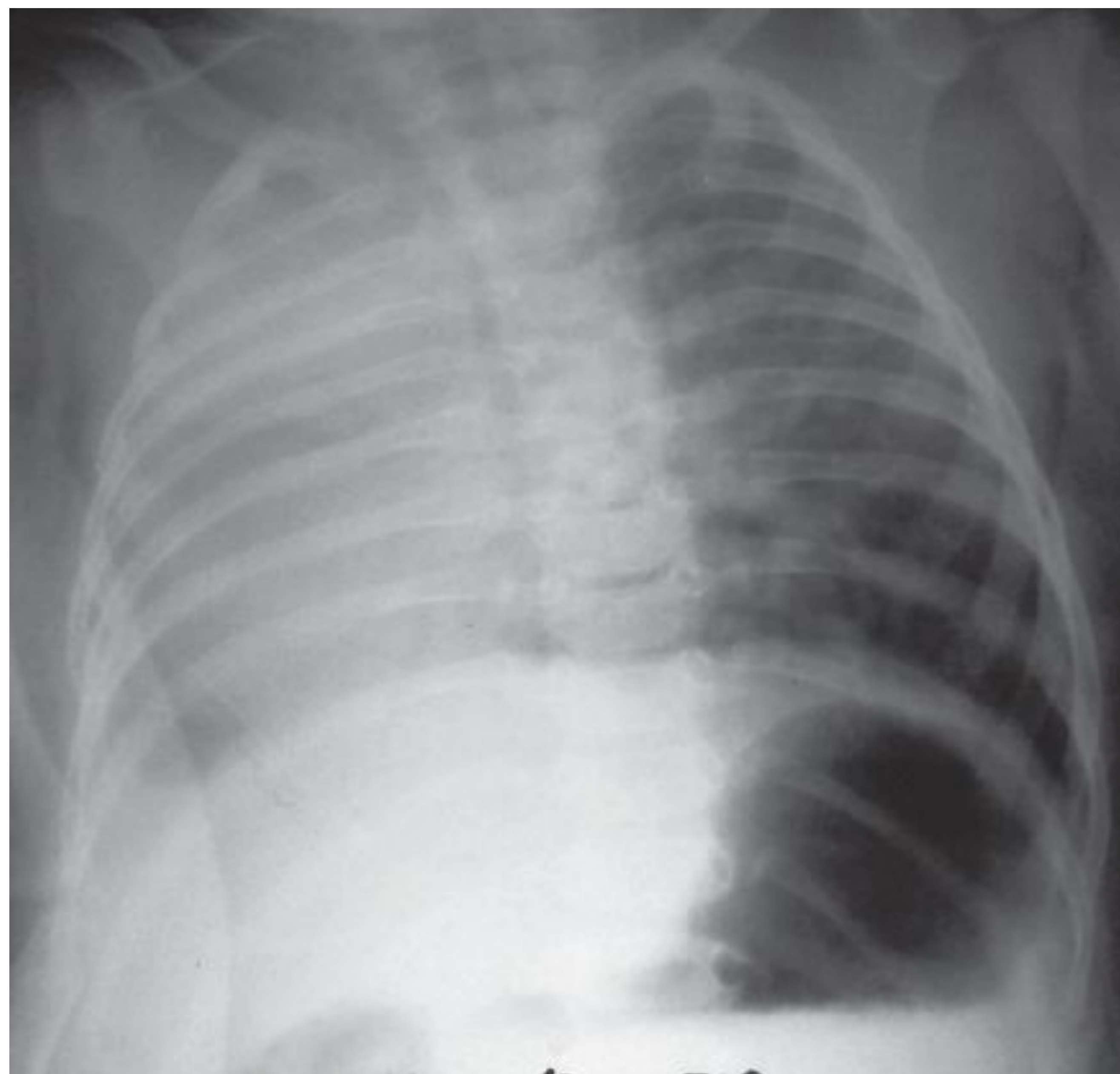


Рисунок 1. Рентгенограмма органов грудной клетки ребенка П., 4 месяца 21 день

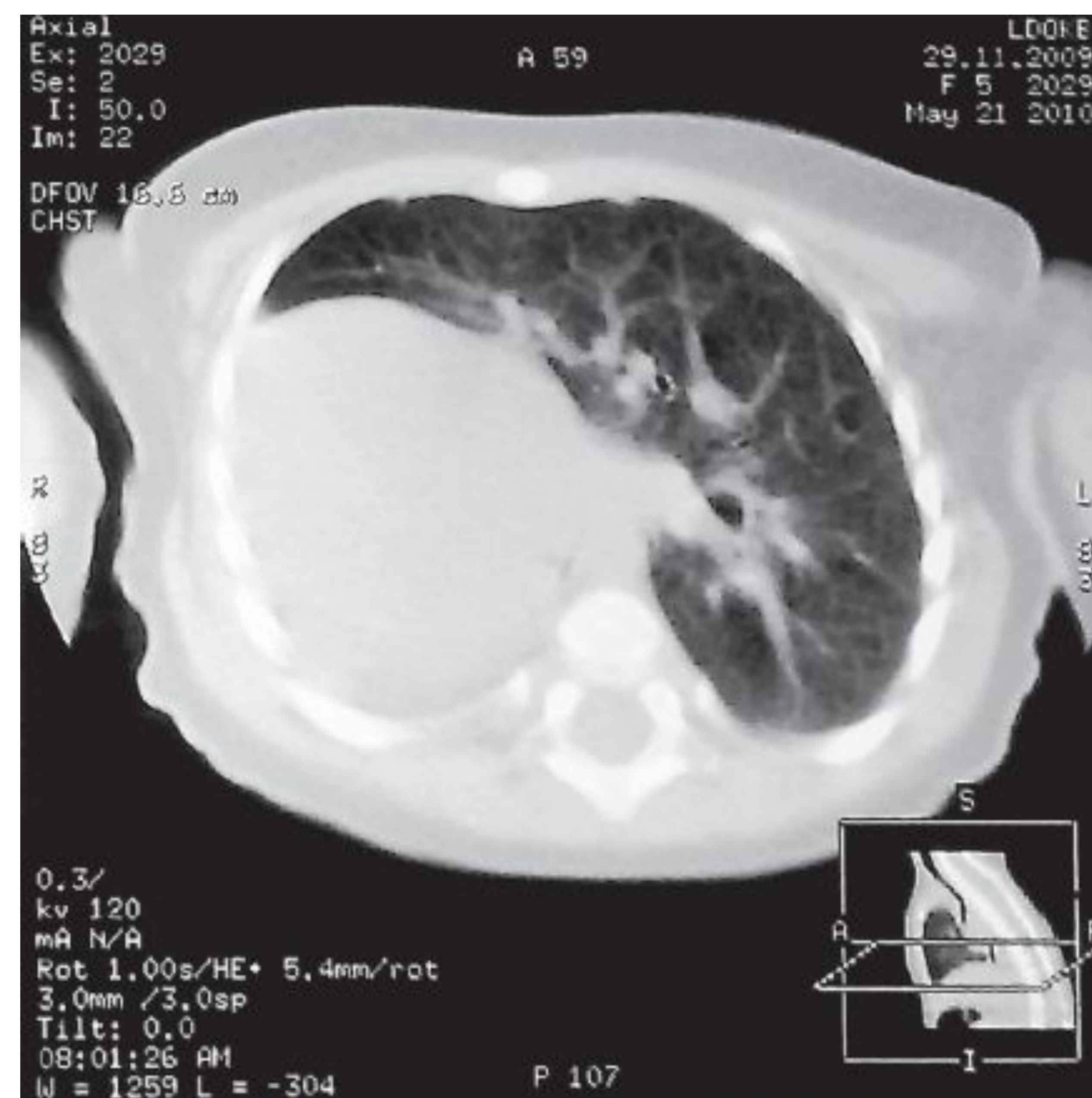


Рисунок 2. Компьютерная томограмма органов грудной клетки ребенка П., 4 месяца 23 дня

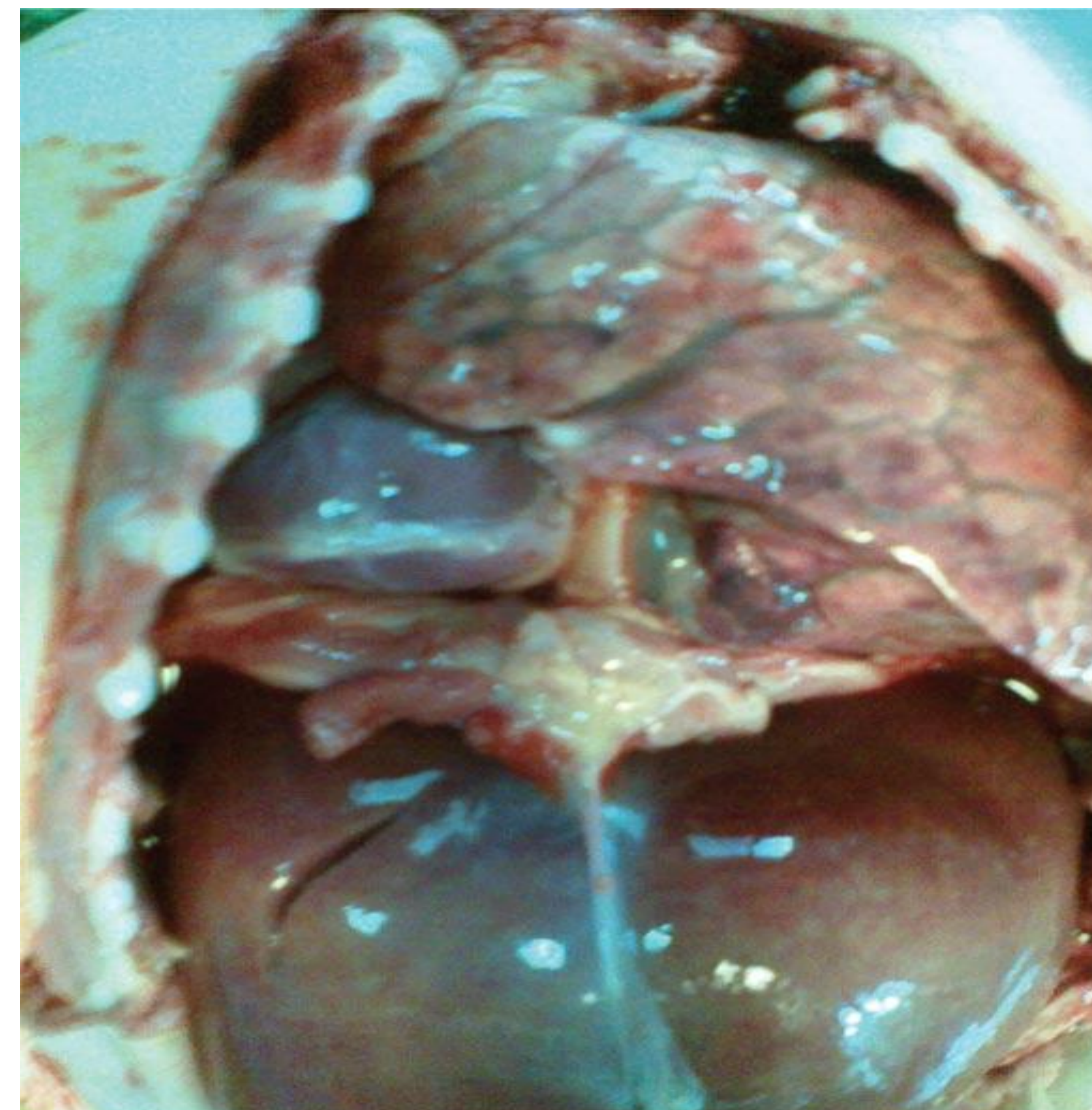


Рисунок 4. Макропрепарат органов грудной полости ребенка П.

Агенезия лёгкого .

Заключительный клинический диагноз: ВПР бронхолегочной системы:

агенезия правого легкого, кистозная гипоплазия левого легкого.

Декстраверсия. Внегоспитальная левосторонняя полисегментарная пневмония, гнойный эндобронхит, бронхообструктивный синдром, ДН II–III ст. Метаболическая кардиомиопатия с нарушением ритма (экстрасистолия). Синдром укорочения интервала PQ, СН IIБ ст.

Токсический гепатит, токсический нефрит. Токсико-гипоксическая энцефалопатия, синдром угнетения ЦНС, гидроцефальный синдром.

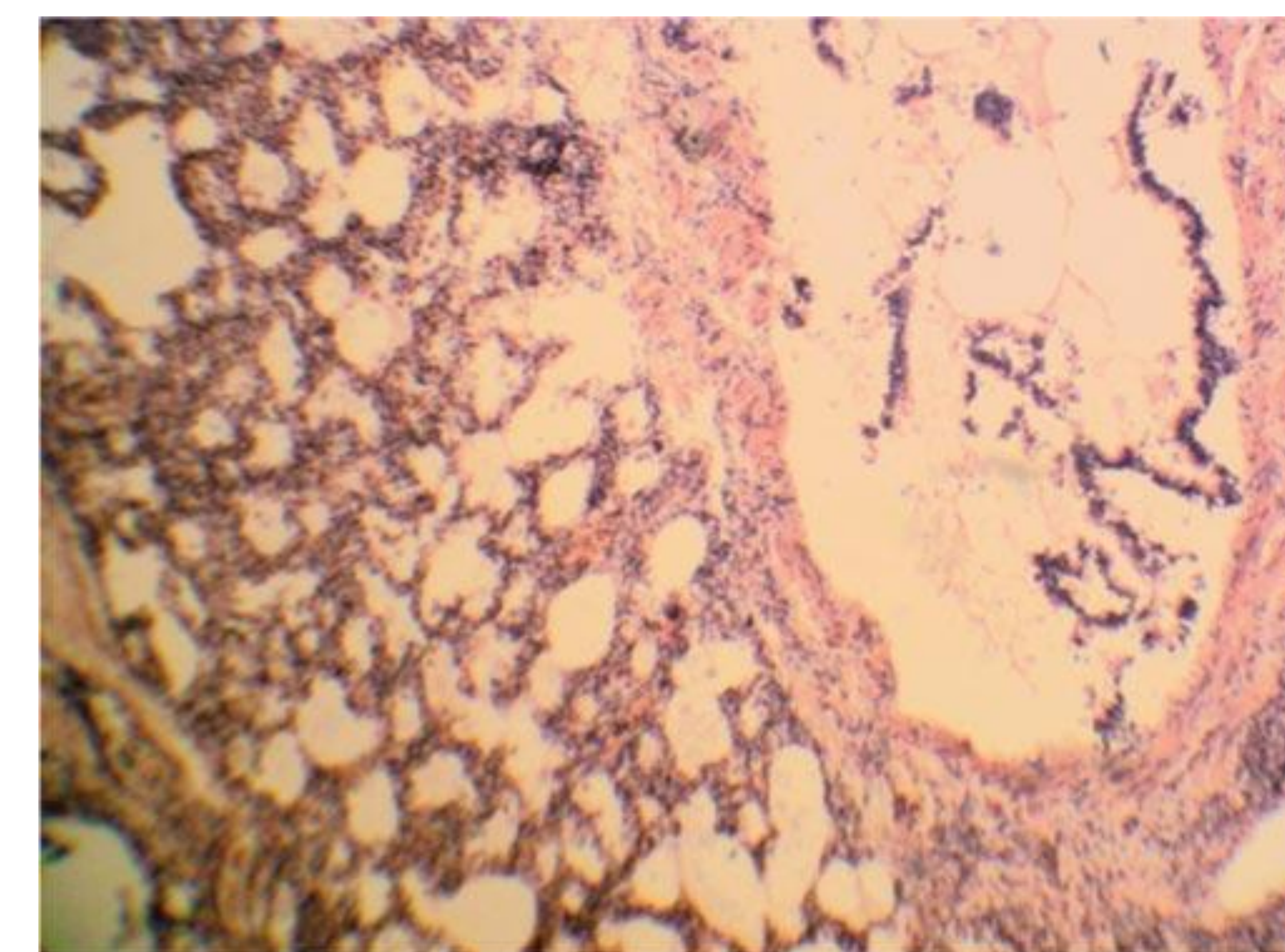
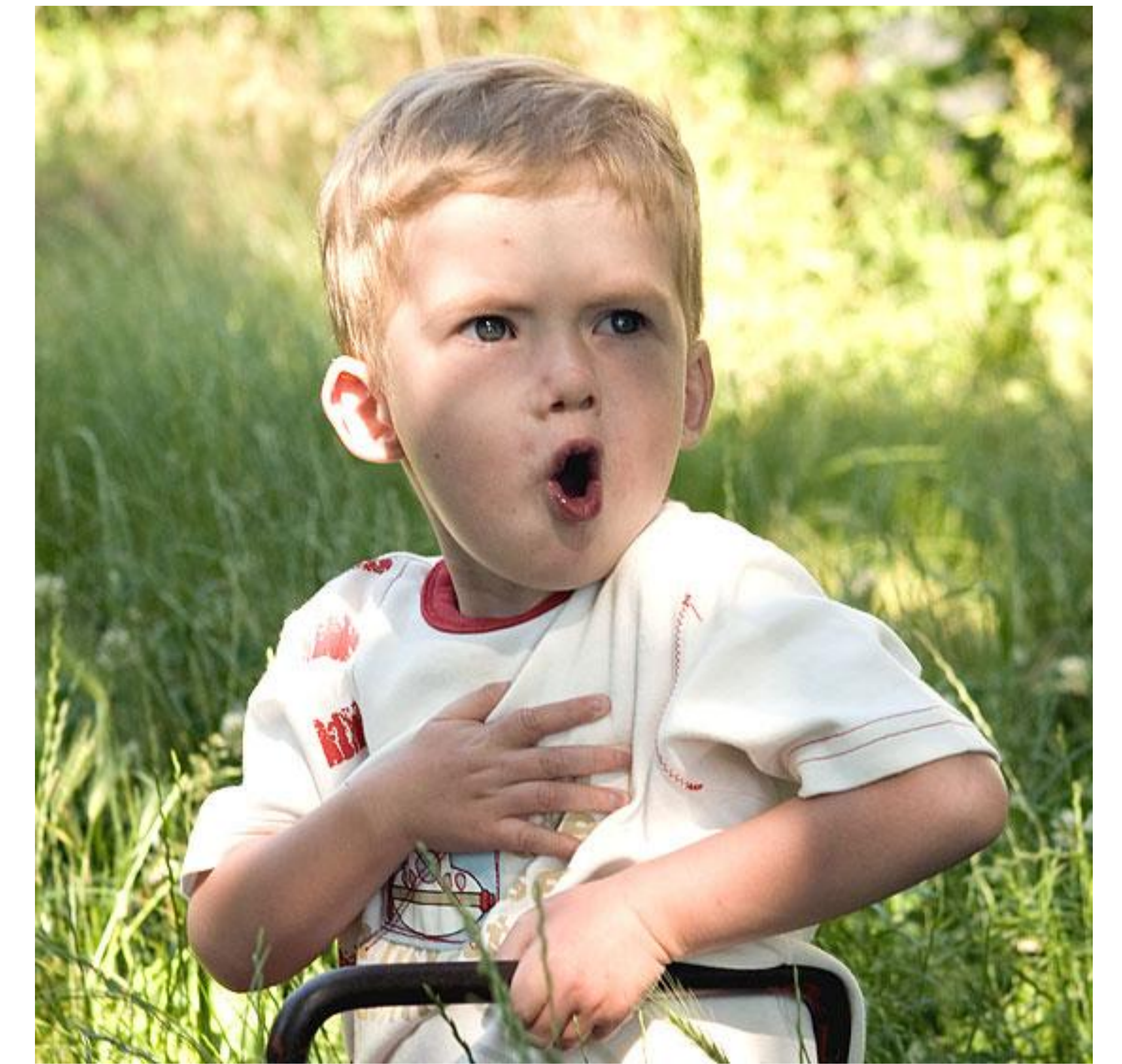
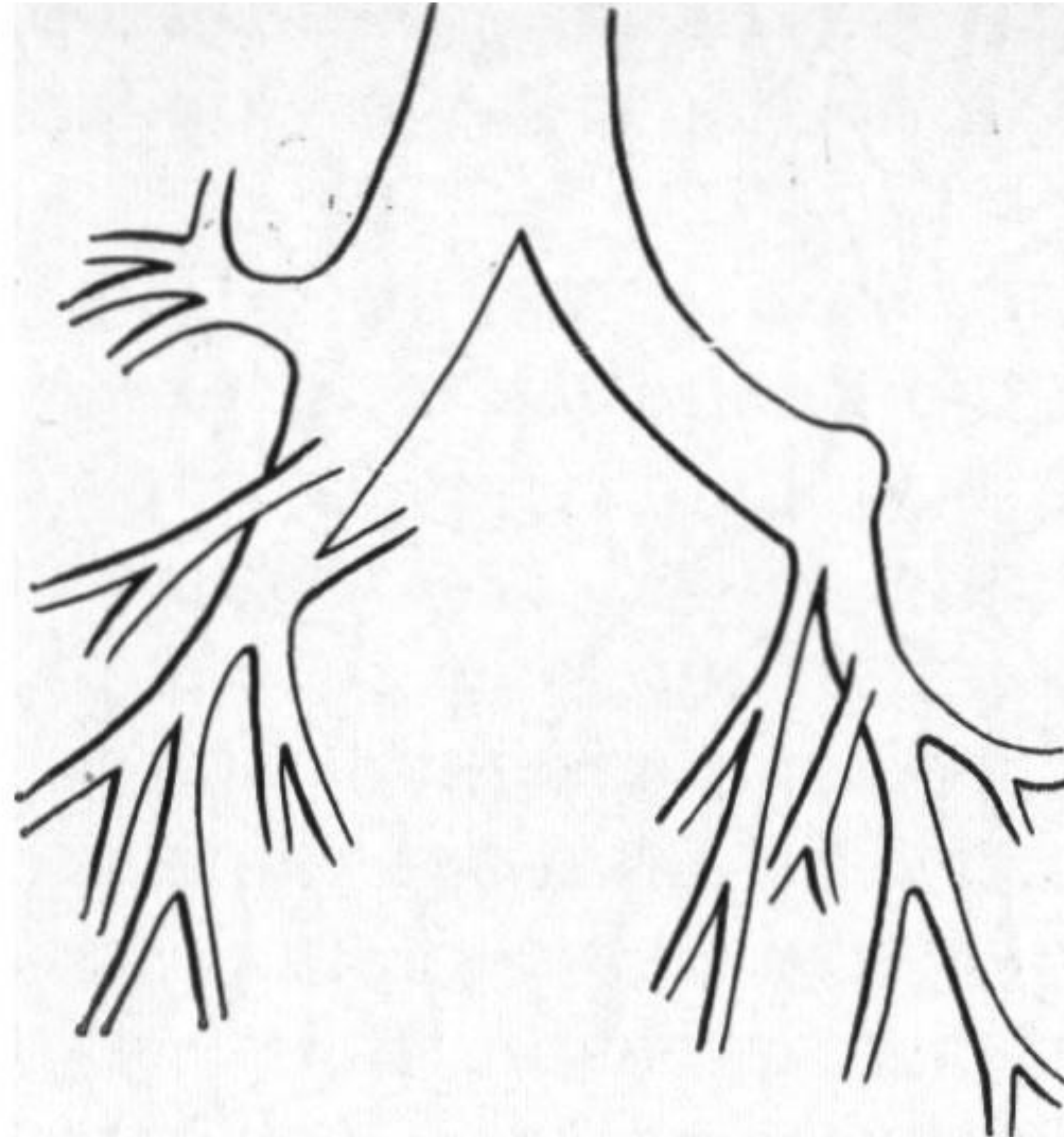
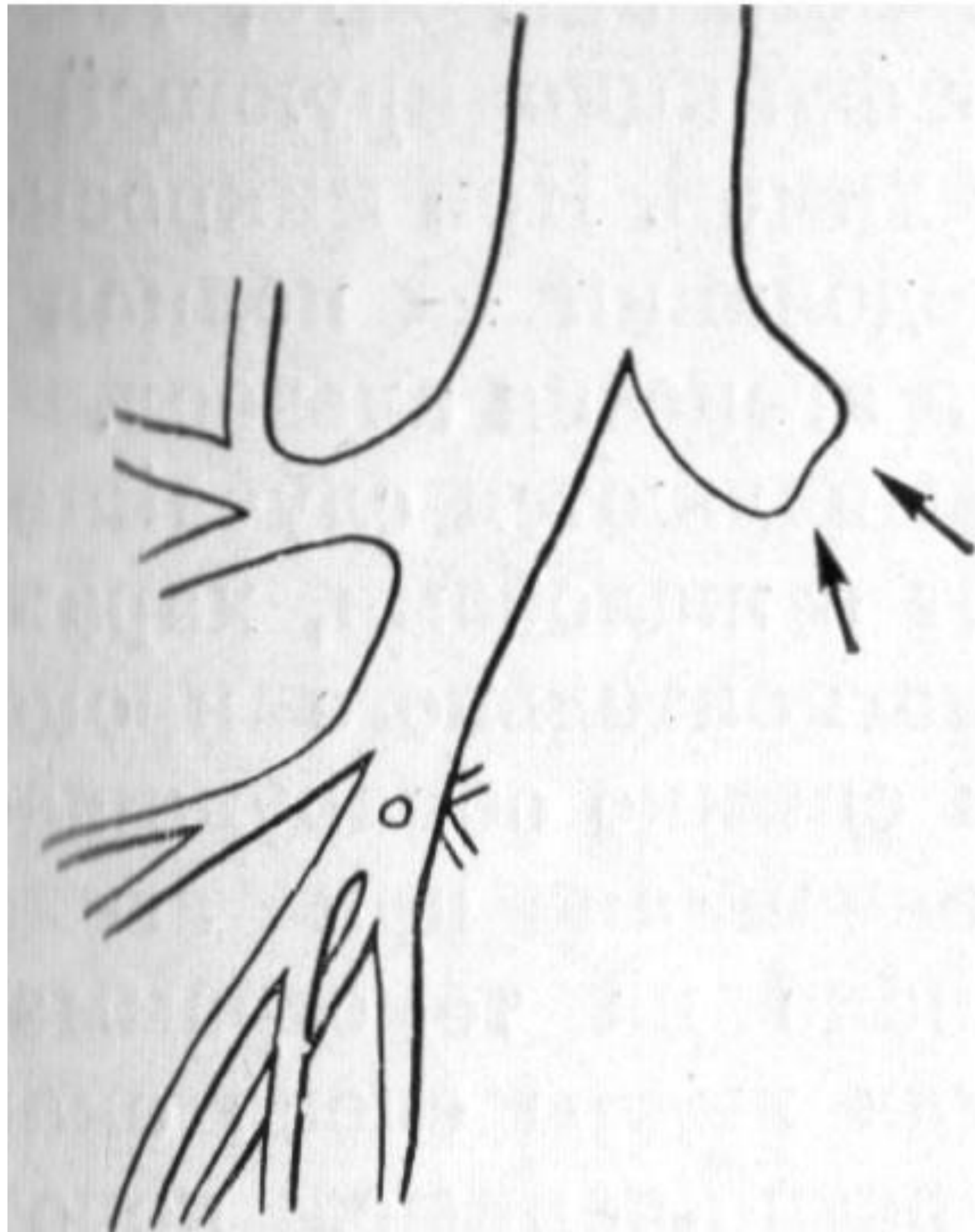


Рисунок 5. Микропрепарат ткани легкого. Крупный бронх без хрящевой ткани с десквамированным уплощенным эпителием. Окраска гематоксилин-эозином. Ок. 15.4, об. 10



Аплазия развития лёгкого .

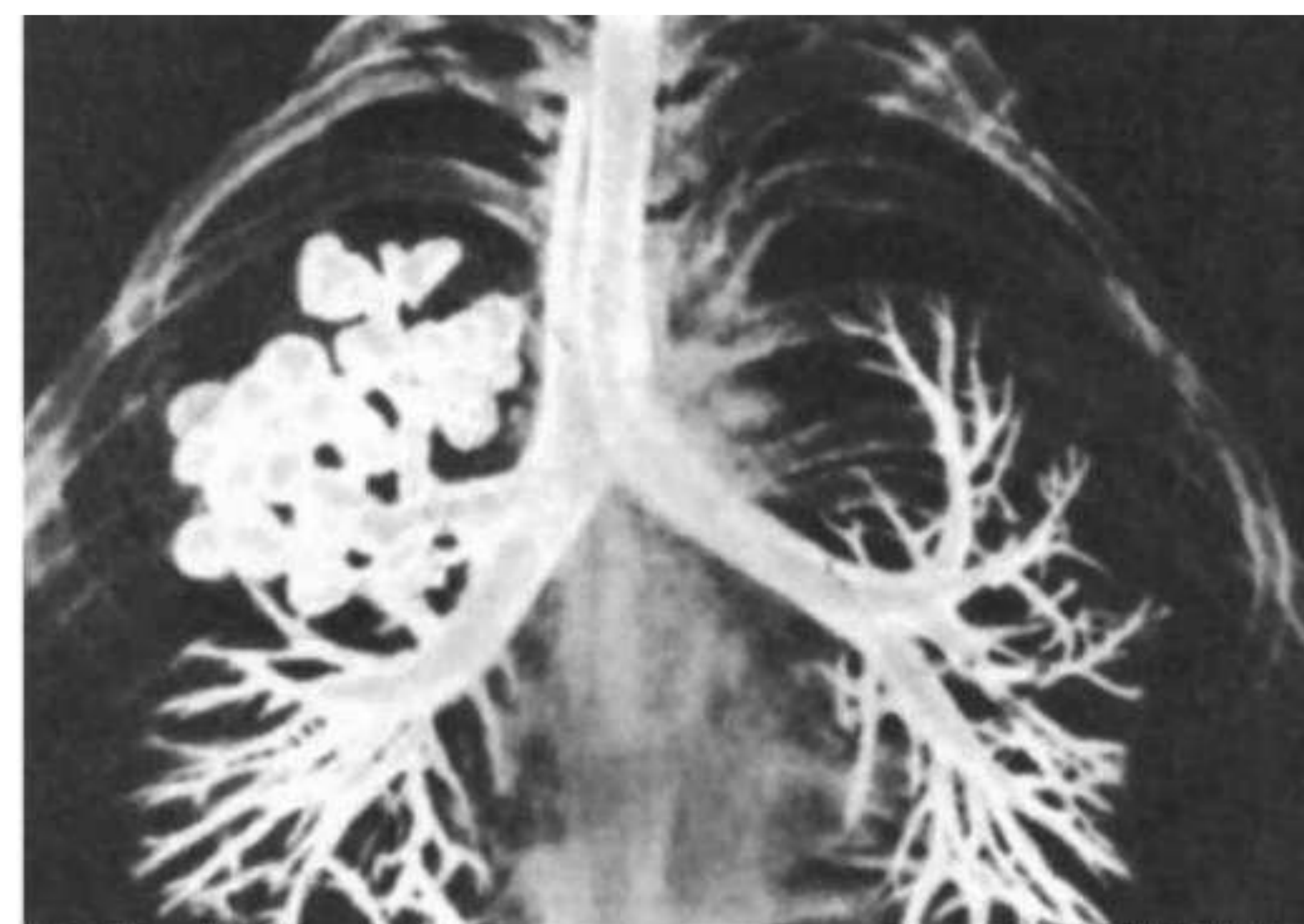
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

К **третьей группе** относятся пороки, для которых типичны избыточные образования в области лёгких. Один из них *кистозно-аденоматозный порок лёгкого*, характеризующийся конечным разрастанием мелких разветвлений бронхов (бронхиол), при этом не затрагиваются кровеносные сосуды, в которые проникает воздух (альвеолы). Разрастающиеся образования (кисты) могут различаться размерами. Этот порок бывает причиной смещения положения сердца, что приводит впоследствии к многоводию (неимунной водянке).

Иногда обнаруживаются *дополнительные образования ткани лёгкого*, несмотря на наличие уже сформировавшегося органа (добавочная доля), самостоятельно развивающийся от лёгкого участок (*секвестрация*), небольшие образования в виде опухолей, состоящие помимо ткани лёгкого из элементов стенок бронхов (*гамартома*). Очень часто эти образования выявляются случайно при обследовании по поводу других заболеваний легких.

Четвертая группа объединяет пороки, связанные с аномальным расположением органов. Порок, типичный для многих внутренних органов – обратное расположение (синдром Картагенера). Его наличие сопровождается хроническим бронхитом.

Пятая группа включает в себя пороки развития кровеносных сосудов. К ним относятся *стенозы (сужения кровеносных сосудов)*, встречающиеся преимущественно с пороками сердца; пороки, при которых образуются каналы (сообщения) между руслами вен и артерий (*аневризмы*); недостаточное развитие разветвлений артерии лёгких.



Кистозно-аденоматозный порок развития лёгкого у плода.

ПЕРВИЧНЫЕ (генетические) ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Лёгочная семейная эмфизема – генетически обусловленный недостаток фермента *антитрипсина*. Патология выявляется, как правило, в первые месяцы жизни. Типичны хронические бронхиты и пневмонии, протекающие длительно и тяжело. Характерна постоянная одышка.

Синдром гемосидероза лёгких – характеризуется отложением в макрофагах альвеол гемосидерина. Аномалия развития органов дыхания выявляется в возрасте от двух до пяти лет, когда возникают желтушность кожи и склер, выраженная слабость, кашель с отделением мокроты с прожилками крови, одышка. Болезнь сочетается с анемией.

Муковисцидоз. Генетически обусловленное нарушение обмена гликозаминогликанов. Поражаются все органы, которые продуцируют слизь (железы бронхолёгочной системы, кишечника, потовые, половые). Она становится вязкой, поэтому отделение затруднено. Выявляется в первые месяцы жизни, когда при застое слизи начинаются воспалительные процессы бронхолёгочной системы – рецидивирующие пневмонии и бронхиты. Пациентов постоянно беспокоит постоянный кашель, одышка. Диагностируется на основании увеличенного количества хлоридов пота в повторно выполненных пробах. Кроме того, необходимо провести генетическое исследование.

Синдром Куне-Муна. При этом происходит расширение бронхов и трахеи, недоразвитие мышечной и эластической выстилки бронхов. Проявляется постоянным кашлем, кровохарканьем, приводящими к тяжёлой степени дыхательной недостаточности. Клинические проявления этой аномалии сходны с картиной бронхоэктатической болезни.

Отсутствие лёгкого (агнезия) или его доли (аплазия, гипоплазия). Если патология двусторонняя (отсутствует только лёгочная ткань или лёгкое с главным бронхом), то порок несовместим с жизнью. Односторонний дефект характеризуется западением грудной клетки на стороне поражения. Пациенты жалуются на кашель, одышку.

Кистозные бронхоэктазии. На месте бронхов определяются расширенные бронхи в виде кист. Типичны хронические частые обструктивные бронхиты.

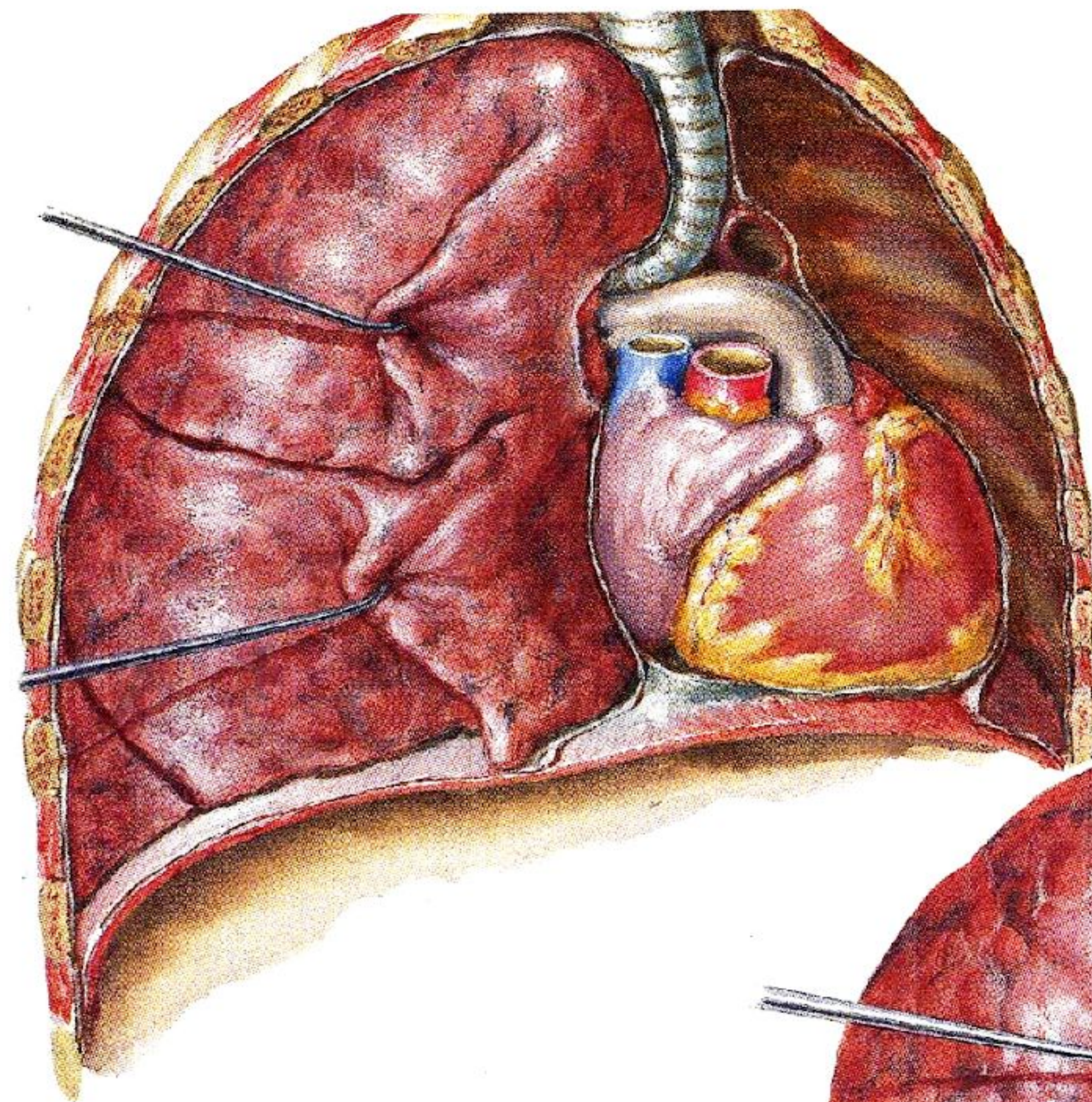
Простая гипоплазия лёгкого. Отсутствуют бронхиолы (бронхи мелкого калибра) в одном или обоих лёгких. Пациенты страдают тяжёлыми пневмониями с отделением большого количества мокроты.

Синдром Вильямса-Кемпбелла – характеризуется отсутствием хрящей в мелких бронхах. Дети с такой патологией рождаются недоношенными. Заболевание проявляется сразу одышкой, обструктивным синдромом. Впоследствии наблюдается деформация грудной клетки, физическая и умственная отсталость. Прогноз неблагоприятный.

Недоразвитие кровеносных сосудов. Аномалии аорты, сонных артерий – из-за сдавливания сосудами бронхов возникают приступы удушья.

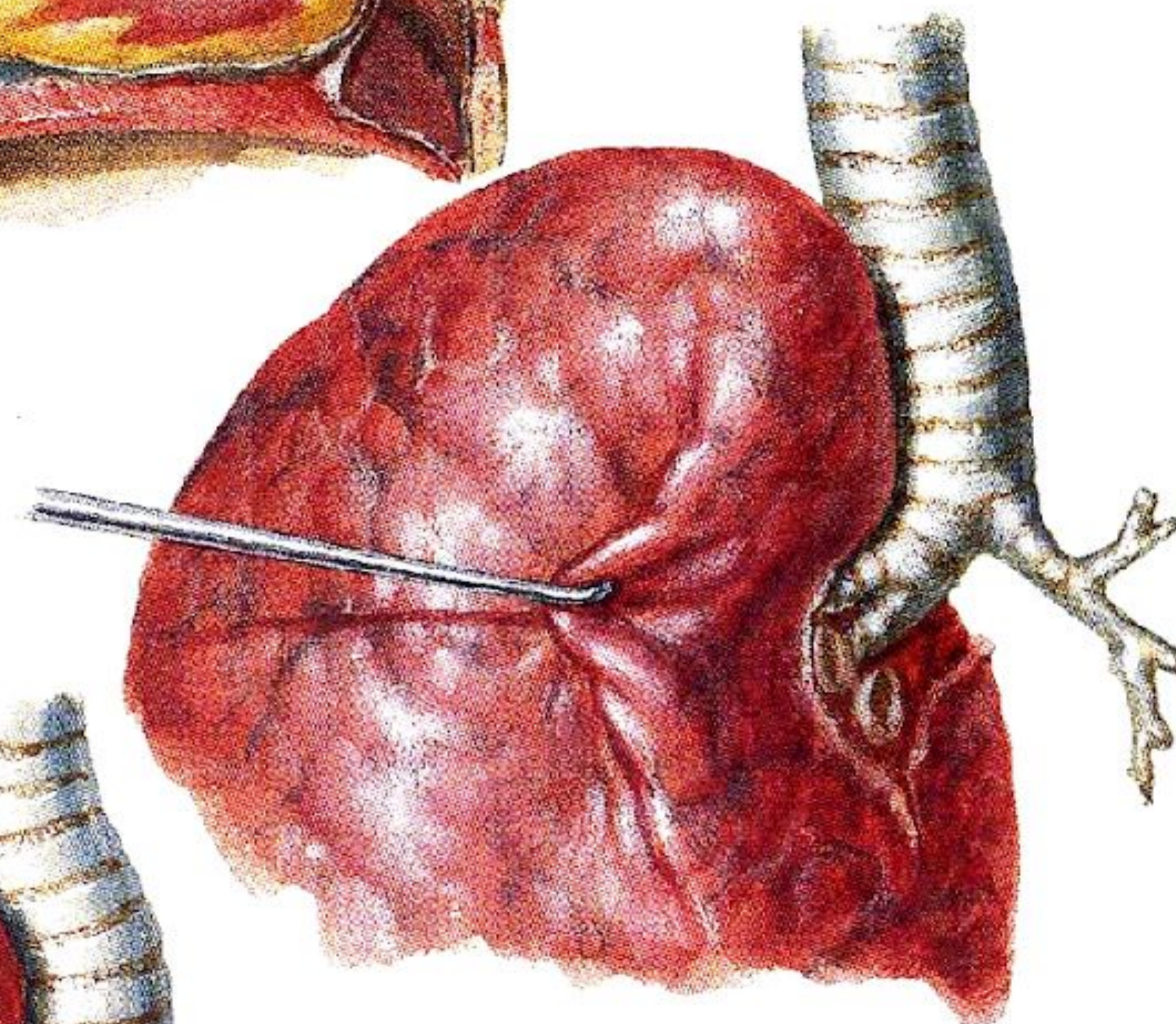
Кисты лёгкого. Могут быть врождёнными или приобретёнными (паразитарные). При нагноении кисты образуется абсцесс лёгкого, которые требуют лечения в отделении торакальной хирургии.

Синдром Картагенера. Характеризуется неподвижностью реснитчатого эпителия в дыхательных путях, обратным расположением внутренних органов. Сочетается с пороками развития других органов.



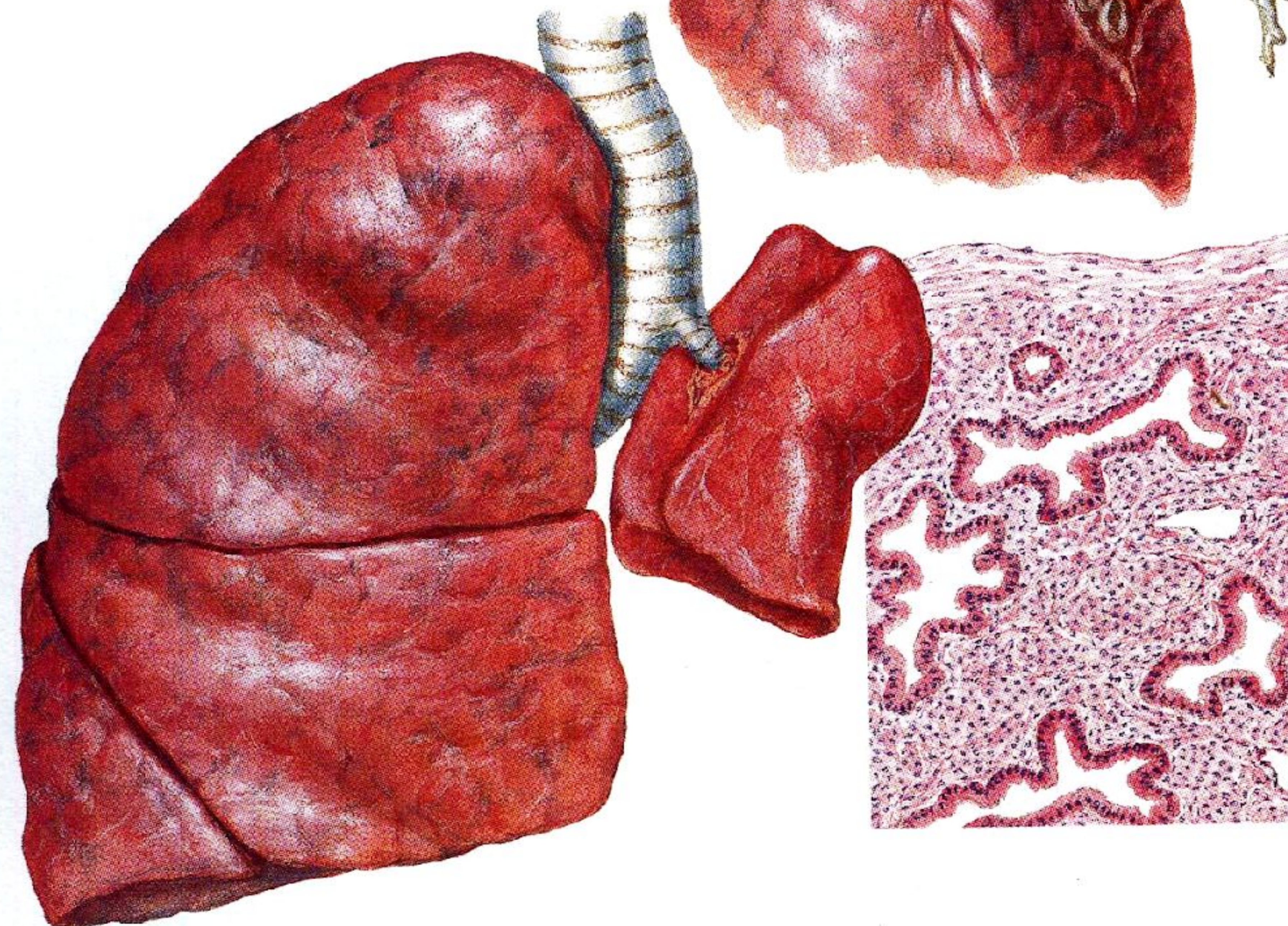
Агенезия односторонняя

Левое лёгкое и бронхиальное
дерево отсутствуют



Аплазия односторонняя

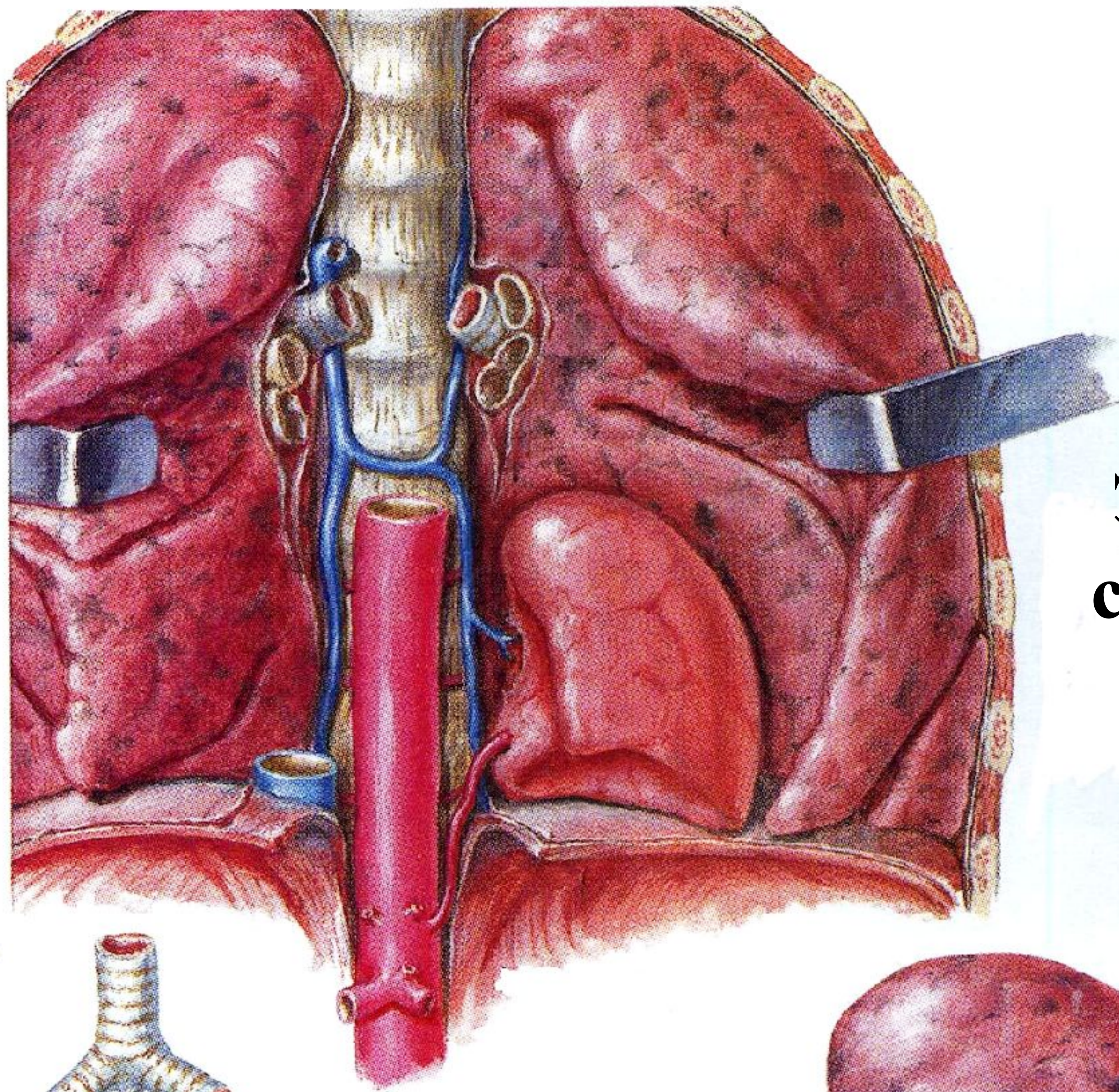
Левое лёгкое отсутствует, лишь
рудиментарный бронх



Гипоплазия

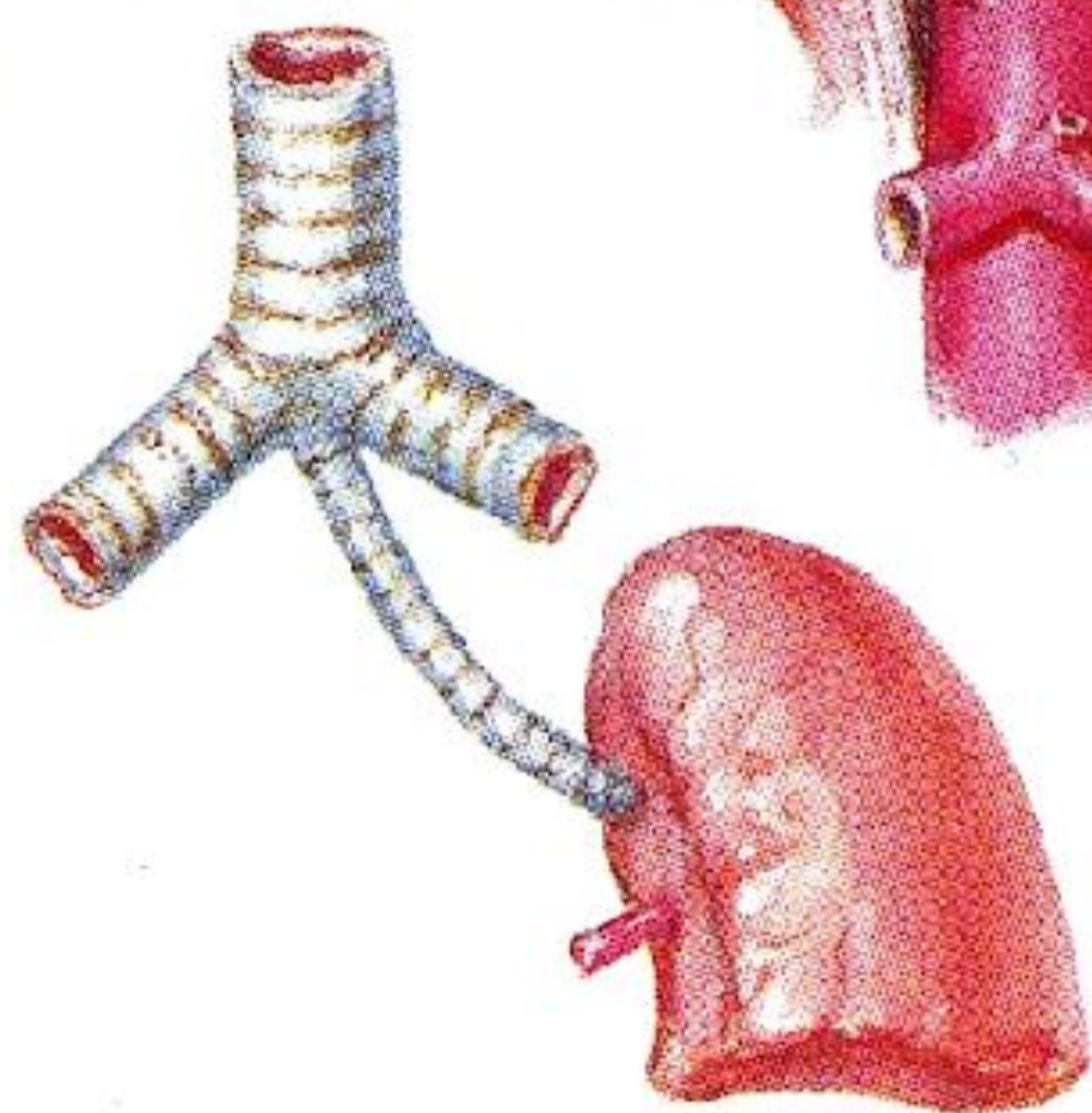
односторонняя

Гипопластическое
левое лёгкое; бронхи
слабо развиты;
альвеолы
отсутствуют

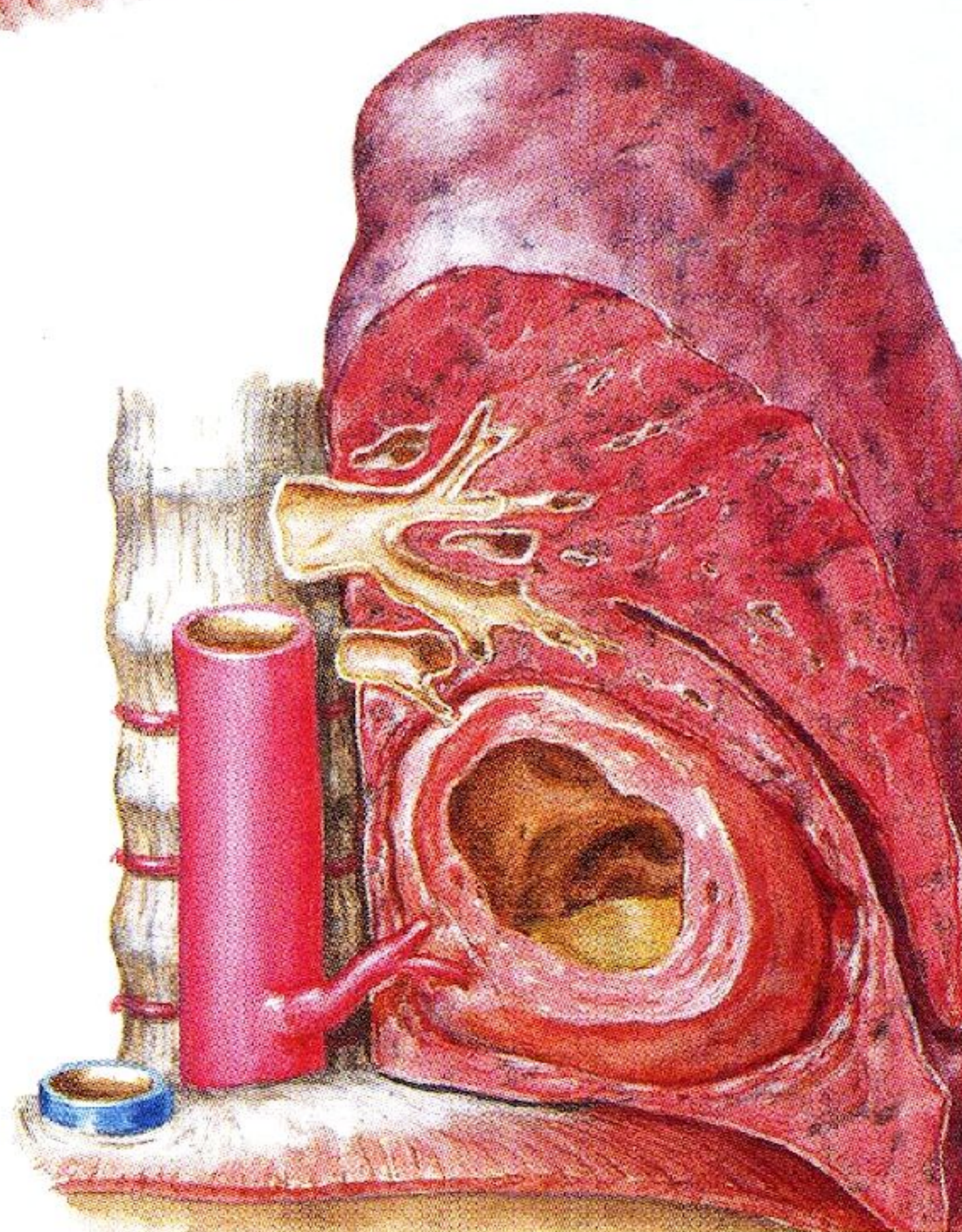
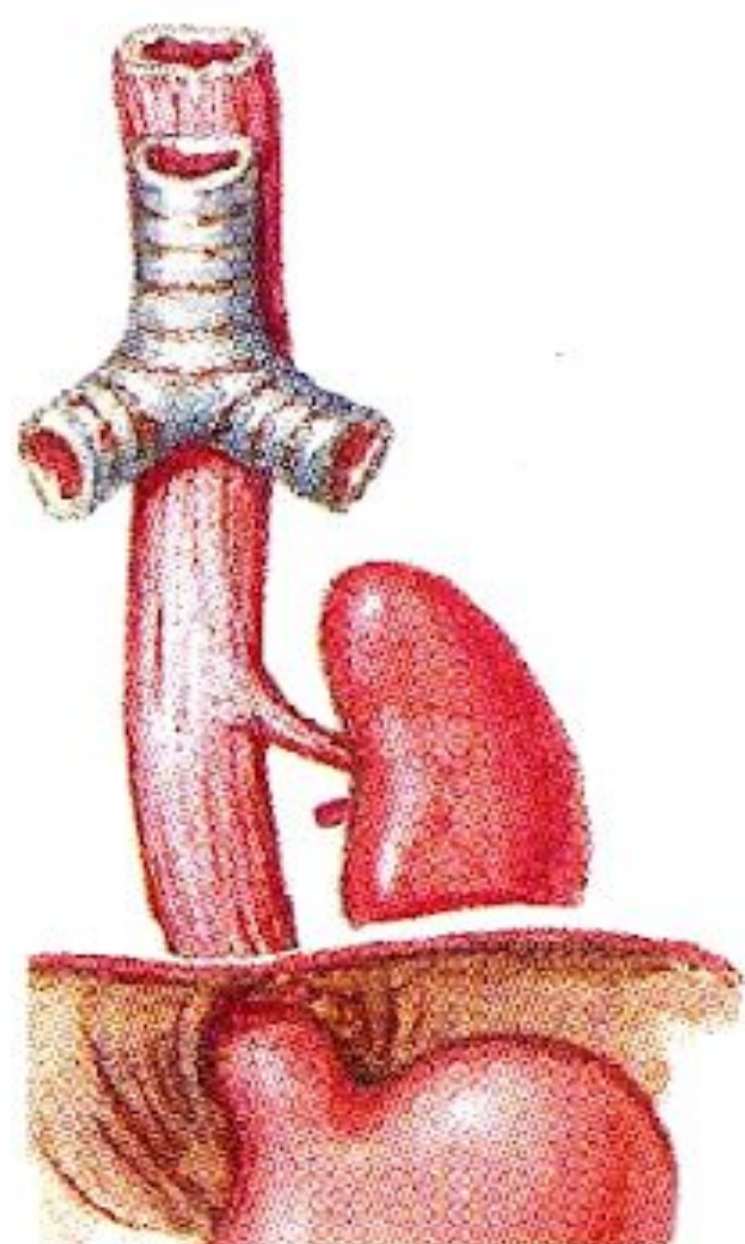


**Экстралобальная
секвестрация доли
левого лёгкого**

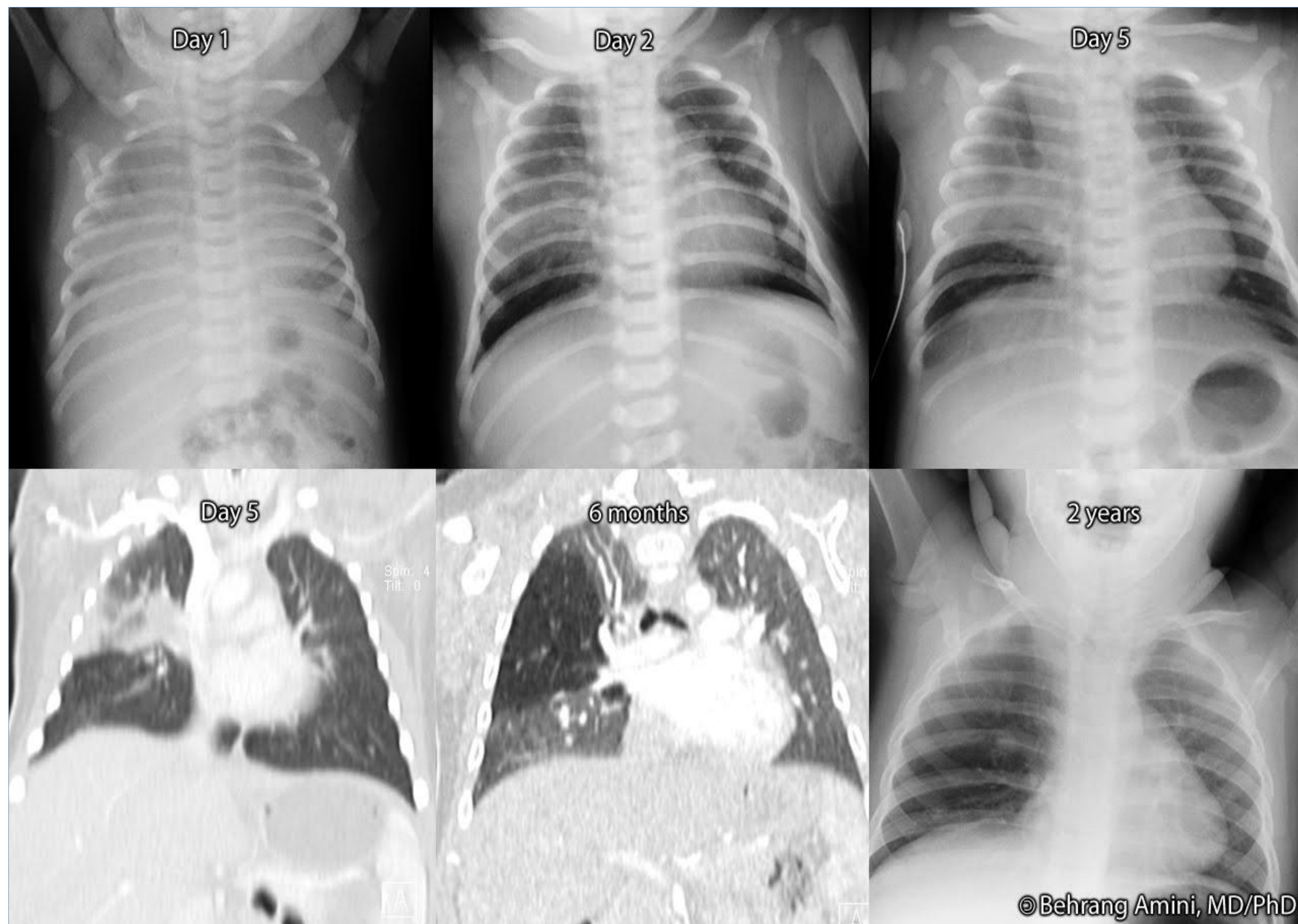
Экстралобальная
секвестрация с
добавочным
bronхом



Экстралобальная
секвестрация с
эзофагальной
коммуникацией

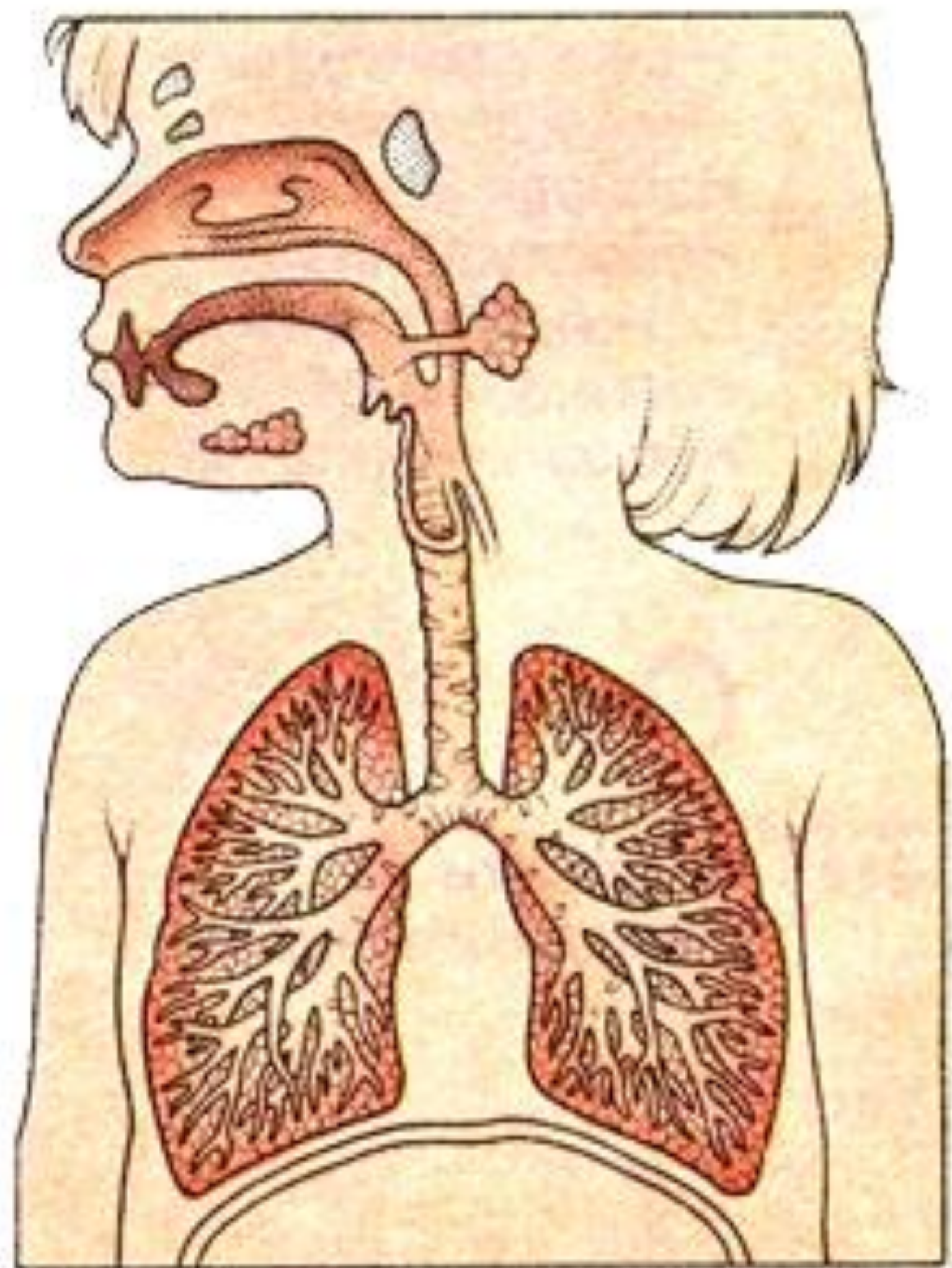


**Интралобальная
секвестрация левого
лёгкого с кавитацией**



Гиперплазия лёгких – «переразвитие» всех элементов лёгкого, сопровождается функциональными расстройствами в системе дыхания и кровообращения.

Течение заболевания часто доброкачественное, при присоединении инфекции развивается трудно поддающийся лечению гнойный очаг



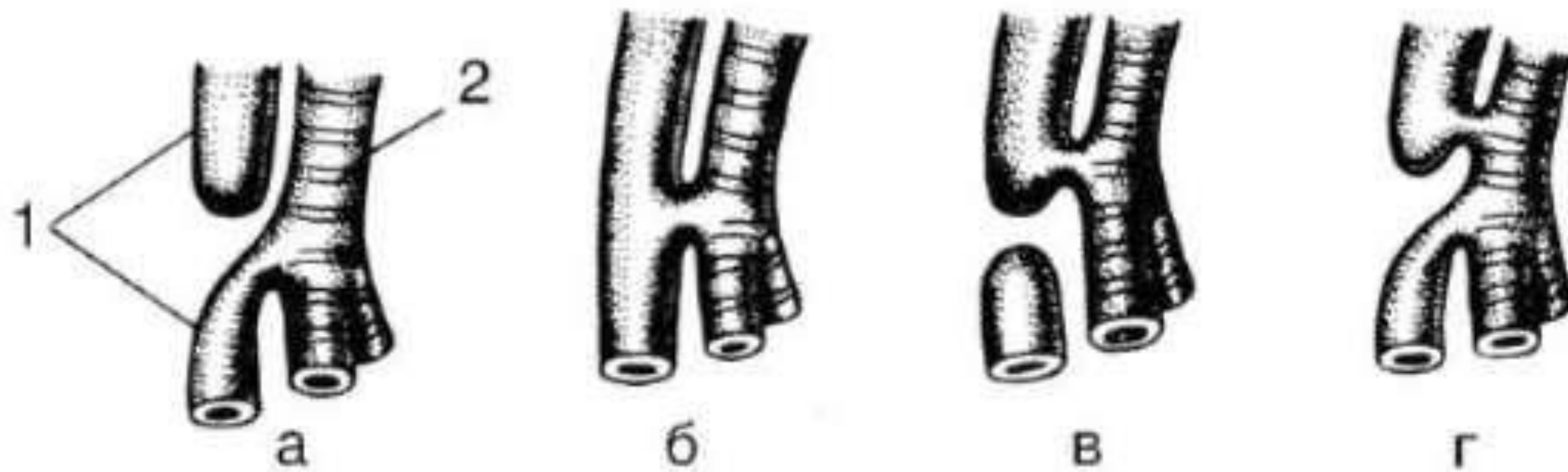
Трахеопищеводные свищи. Выявляются сразу после рождения, когда ребёнок поперхивается во время кормления, начинает задыхаться. Сочетается с недоразвитием пищевода. Аускультативно в лёгких выслушиваются хрипы после кормления. Порок выявляется помощью метода контрастного исследования пищевода.

Также могут наблюдаться добавочные доли лёгкого, опухолевые образования дыхательной системы.

Диагностика выполняется с помощью комплекса различных исследований: рентгенологического метода, определения функции внешнего дыхания, фибробронхоскопии, бронхографии, биопсии опухолевых образований или слизистой оболочки дыхательных путей. В случае наследственно обусловленных дефектов необходимо генетическое исследование.

Лечение назначается строго индивидуально с учётом особенности развития органов дыхания и развития каждого порока. Во многих случаях нужно хирургическое вмешательство.

Следует сказать, что диагностика некоторых пороков возможна еще в периоде беременности, что позволяет определить тактику ведения беременности и возможной коррекции заранее.



Трахео-эзофагальный свищ.



Деформация грудной клетки.

локализация грыжи

отверстие Morgagni

эзофагальная грыжа

большая часть или вся
диафрагма может отсутствовать

плевроперитонеальный канал
(отверстие Bochdalek)

тонкая кишка

толстая кишка

сальник

желудок

селезёнка

отверстие Bochdalek

слепая кишка

трахея

правое лёгкое

левое лёгкое

сердце

диафрагма

печень

**Врождённая
диафрагмальная грыжа.**