



ФГБОУ ВО «Уральский Государственный
Медицинский Университет» Минздрава
России

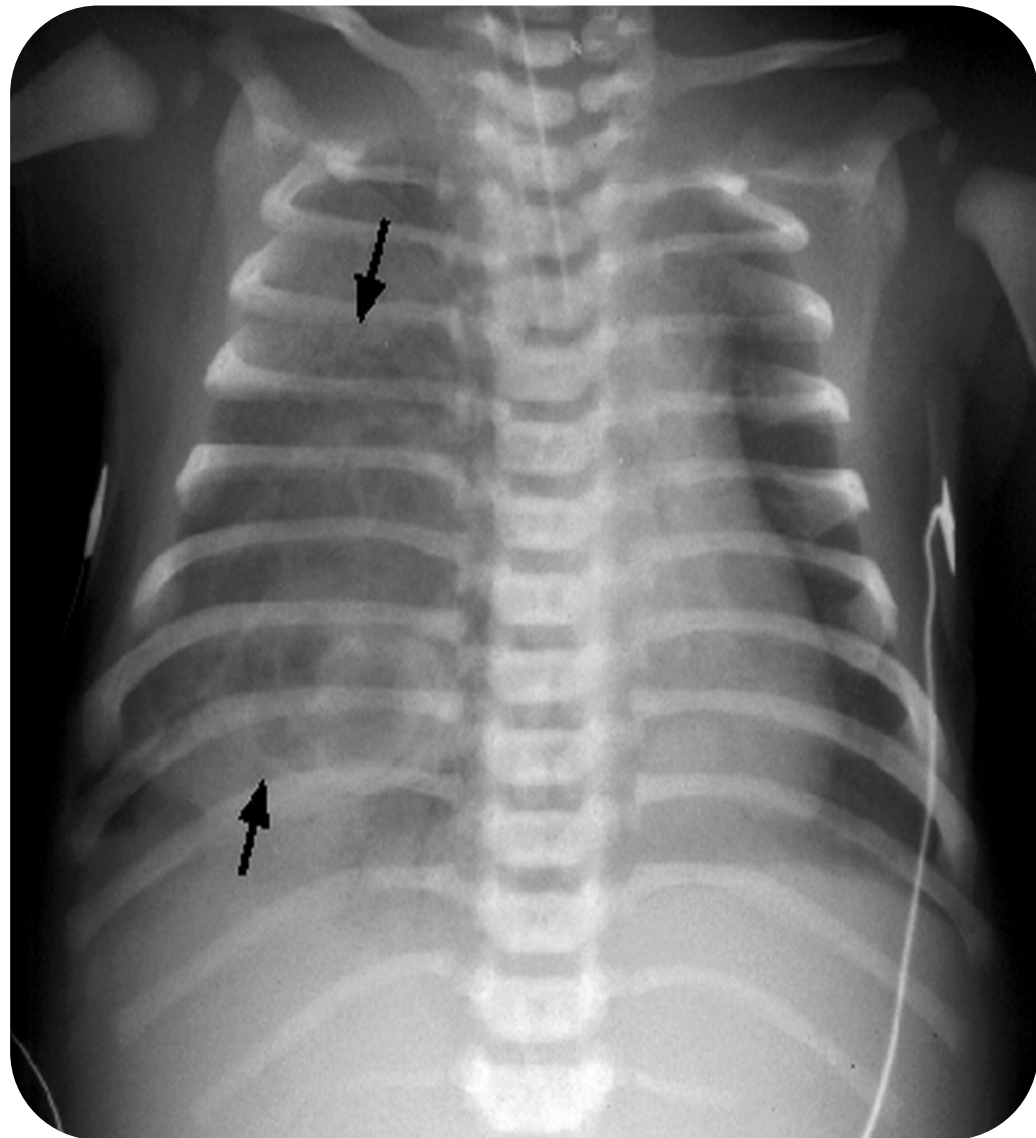
Кистообразная гипоплазия легких

Выполнил: Матвеев АВ
ОП-502

Екатеринбург
2020

Определение

- Представляет собой врожденную патологию респираторного тракта, характеризующуюся недоразвитием альвеолярной ткани и сосудистой сети в сочетании с кистоподобными расширениями дистальных бронхиол и субсегментарных бронхов



Этиология

- ❑ Влияние неблагоприятных экзогенных и эндогенных факторов на женский организм на этапе гестации
- ❑ В случае развития *кисты* из утолщенного конца бронхопульмональной почки

Вторичная гипоплазия:

- Уменьшение объёма грудной полости
- Олигогидрамнион

Патогенез

- Недоразвитие паренхимы и сосудов лёгких приводит к викарному расширению бронхов. Их неполноценные стенки, не имеющие хрящевых пластинок, растягиваются, образуя тонкостенные полости. При верхнедолевой локализации кистозной мальформации возникает хронический эндобронхит нижележащих отделов респираторного тракта с последующим образованием вторичных бронхоэктазов.

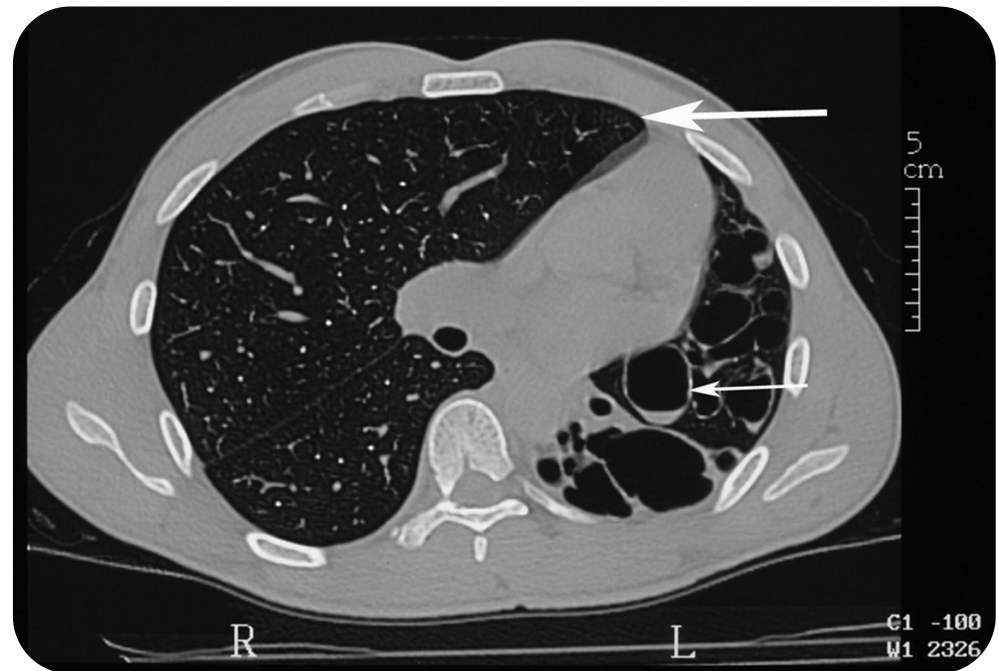
Классификация

- По типу кистозной мальформации:

1. Крупные кисты (<2 см)
2. Средние кисты с деформированными альвеолами (около 1 см)
3. Поликистоз (самый неблагоприятный вариант)

- По форме

1. Бессимптомная
2. Легкая
3. Среднетяжелая
4. Тяжелая



Клиника

- ДН
- Продуктивный кашель (до 200 мл мокроты/сут)
- Слабость, ↓ аппетита
- Кровохарканье
- Субфебрильная/фебрильная лихорадка
- Одышка (при среднетяжелой форме)
- Деформация грудной клетки (при тяжелой форме)
- Отставание половин ГК при акте дыхания
- Деформация дистальных фаланг по типу «барабанных палочек»

Диагностика

- Осмотр и ФО
- Физикальное исследование
 - * Патогномоничным признаком является симптом «барабанной дроби» – выслушивается обилие звучных разнокалиберных влажных хрипов со стороны порочно развитого органа
- УЗИ
- Обзорная Ре
- КТ (ДД с простой гипоплазией)
- Спирометрия и бодиплетизмография

Лечение

- Резекция легкого, лоб- и пульмонэктомия
- Лобэктомия + резекция части соседней доли или экстирпацией бронхов с бронхоэктазами

Консервативное лечение (при 2-стороннем процессе и/или ХОБЛ):

- Бронхоальвеолярный лаваж
- Постуральный дренаж
- Бронхолитики и кортикостероиды(ингаляционно)
- Антибактериальная терапия
- Физиотерапевтические процедуры и массаж

Спасибо.