



## ***Казакский Национальный Медицинский Университет им.С.Д.Асфендиярова***

*ТЕМА: Врожденные пороки развития бронхолегочной системы. Синдром Вильямса-Кемпбелла, Мунье-Куна, Картганера*

Выполнила: Байтыева Н. Н.  
Факультет: ОМ  
Курс: 4  
Группа: 54-01  
Проверил: Аманжолов Т. А.

# Актуальность

- По данным разных авторов распространенность пороков развития легких колеблется в чрезвычайно широких пределах - от 2,5% до 40% среди больных с хроническими воспалительными бронхолегочными поражениями [Блохина Б.М., Таточенко В.К ]
- Как правило осложняются ВПР БЛС хроническими бронхолегочными процессами
- Наличие ВПР БЛС определяет качество и продолжительность жизни пациентов
- ВПР легких являются одной из наиболее сложных диагностических, патогенетических и терапевтических проблем современной пульмонологии

## Определение

- **Пороки развития бронхолегочной системы (Q.32 – Q34.3) – многочисленная группа заболеваний, являющихся следствием нарушений эмбрионального формирования бронхолегочных структур или возникающих в результате постнатальных нарушений дифференцировки и развития легких.**

# Этиология и патогенез

К порокам развития бронхолёгочной системы может приводить воздействие различных неблагоприятных факторов на эмбрион на ранних сроках внутриутробного развития - с 3-4 нед беременности, 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.

## **Экзогенные тератогенные факторы, способствующие развитию ВПР БЛС**

- **1.1 Физические (радиация, термическая и механическая травма, электромагнитное влияние во время беременности).**
- **1.2 Химические (курение, алкоголь, лекарственные препараты, любые яды).**
- **1.3 Биологические (вирусные и другие инфекции, бактериальные токсины).**

## **Эндогенные факторы, способствующие развитию ВП БЛС**

- **наследственность,**
- **хромосомные аномалии,**
- **эндокринные заболевания,**
- **биологическая неполноценность половых клеток, к числу которой относится беременность в конце детородного периода матери и отца в пожилом возрасте.**

## **Формы врожденных пороков развития легких, наиболее часто встречающиеся в практической деятельности:**

- Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (агенезия, аплазия, гипоплазия легких)
- Пороки развития стенки трахеи и бронхов:
  - а) распространенные пороки развития (трахеобронхомегалия, трахеобронхомалация. Бронхоэктатическая эмфизема, С-м Вильямса-Кэмбелла)
  - б) ограниченные пороки развития трахеи и бронхов (врожденные стенозы трахеи, врожденная лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахеобронхопищеводные свищи)
- Кисты легких
- Пороки развития легочных сосудов; агенезия и гипоплазия легочной артерии и ее ветвей

# Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)

- Это порок, представляющий собой резкое расширение трахеи и бронхов из-за недоразвитие их эластической стенки и мышечных волокон. Заболевание наследственное, передается по аутосомно-рецессивному типу.

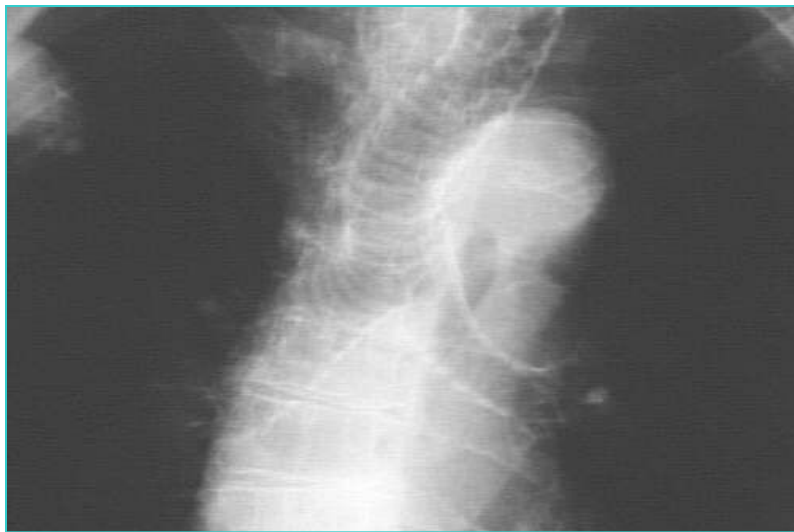


## **Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)**

**Клинический** проявляется как рецидивирующий бронхит, бронхоэктатическая болезнь с постоянным кашлем, иногда кровохарканьем, нередко тяжелой дыхательной недостаточностью. Диагноз возможен только при проведении трахео-, бронхоскопии и бронхографии. Хирургическое лечение не проводят, назначают симптоматическую терапию, санаторное лечение.

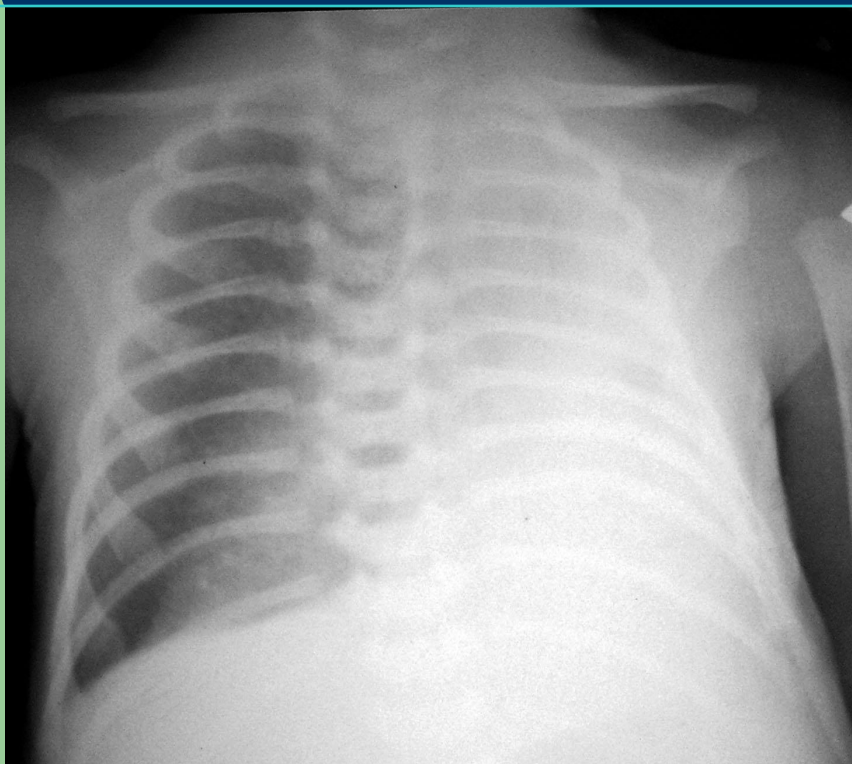
# Трахеобронхомегалия

---



- Синдром Мунье – Куна.
  - Дилатация трахеи и крупных бронхов из – за слабости стенок
  - Расширение верхнего отрезка трахеи до 5 - 6 см (при норме 2 - 2,5 см) и главных бронхов, дивертикулоподобные выпячивания на их стенках. Множественные бронхоэктазы.
-

# Мунье-Куна



**Синдром Вильямса-Кемпбелла** - это полное отсутствие или недостаточное развитие хрящей бронхов от 2-3 до 6-8 порядков, проявляющееся генерализованными бронхоэктазами.

**Клинически проявляется:**

- дыхательными расстройствами обструктивного типа,
- одышкой при физической нагрузке,
- кашлем,
- свистящим дыханием,
- деформацией грудной клетки с горбовидным выбуханием в области грудины,
- ногтевыми фалангами в виде «барабанных палочек», формой ногтей в виде «часовых стекол»,
- перкуторный коробочный звук,
- дыхание над легкими ослаблено, аускультативно - свистящие и разнокалиберные влажные хрипы.

# Синдромом Вильямса-Кемпбелла

Недоразвитием хрящей бронхов 3—8. Хорошо видно чрезмерное расширение бронхов в зоне



# *Картагенера синдром*

- Относительно редкое заболевание, характеризующееся триадой, включающей обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и синусит.
- Этиология и патогенез. Синдром Картагенера относится к группе наследственных заболеваний. Тип наследования — аутосомно-рецессивный с 50 % пенетрантностью мутантного гена. Полная триада или ее отдельные компоненты и сочетания их могут встречаться у нескольких членов семьи. У родственников-пробандов хронические заболевания легких наблюдаются в 2—4 раза чаще, чем случаи обратного расположения внутренних органов.

## Клиническая картина и диагноз

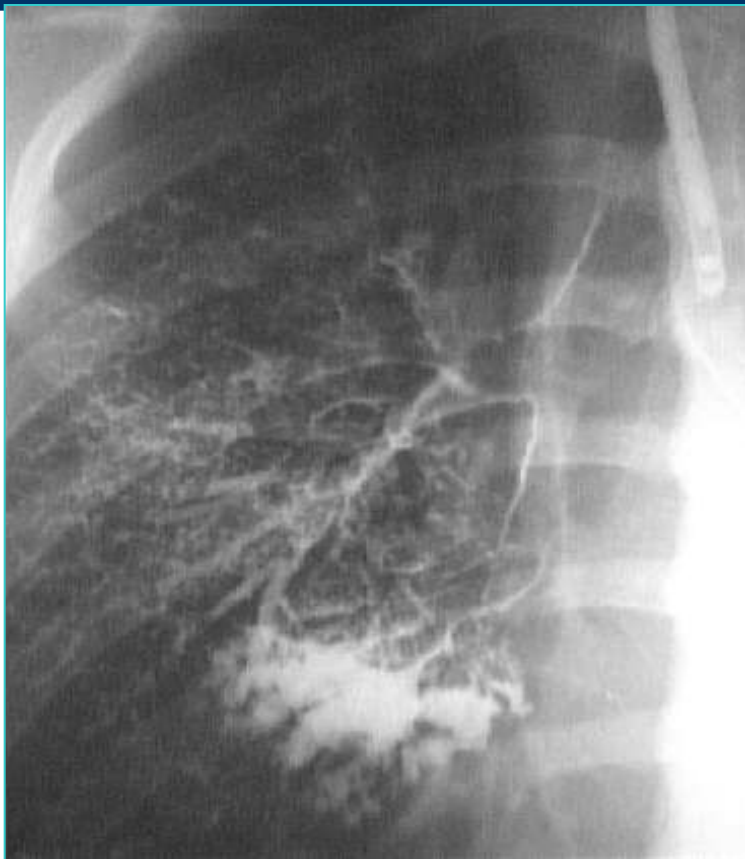
- В клинической картине синдрома Картагенера, его течения наибольшее значение имеют бронхолегочные поражения, которые проявляются уже у детей в грудном возрасте. Дети страдают частыми бронхитами, пневмониями, которые принимают затяжное, рецидивирующее течение, и к 2—3 годам у подавляющего числа больных формируется хронический бронхолегочный процесс. Его особенность — распространенность и выраженность физикальных данных. Кашель становится постоянным с выделением гнойной мокроты. Над зонами со значительным поражением определяется укорочение перкуторного звука, с обеих сторон в большом количестве выслушиваются сухие и разнокалиберные влажные хрипы. Над местами локализации бронхоэктазов нередко определяются постоянные влажные хрипы. При перкуссии и аускультации сердца оно выявляется справа.

## Клиническая картина и диагноз

- В дальнейшем нередко больные дети отстают в физическом развитии, концевые фаланги пальцев могут приобретать форму «барабанных палочек», а ногти — «часовых стеклышек».
- При синдроме Картагенера, как правило, отмечаются хронические воспалительные процессы носоглотки, синуситы. Уже с первых недель жизни у детей постоянно затруднено дыхание через нос, в носовой полости — гнойные выделения. Часто диагностируется не только гайморит, но и пансинусит.
- Дыхательная недостаточность обусловлена вентиляционными нарушениями обструктивного и рестриктивного характера, а также перфузионными нарушениями. Диагноз основывается на типичной клинической триаде.



# Бронхоэктазы



- Бронхография  
–  
бронхоэктазы  
в бронхах  
нижней доли  
справа

## *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.
- Детские болезни – том 1. Н.П.Шабалов