

Министерство образования и науки Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования «Ульяновский государственный
университет»

«ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ
РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ
ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ»

Выполнила: студентка Гарбуз А.В.
Группа П-О-21/36
Преподаватель: Индирякова ТА

Ульяновск 2022

Содержание

1. Определение ВПРЛ
2. Классификация ВПРЛ
3. Этиология
4. Недоразвитие бронхолегочных структур
5. Пороки развития стенки трахеи и бронхов
 - 5.1 Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия)
 - 5.2 Трахеобронхомалия
 - 5.3 Синдром Вильямса–Кемпбелла
 - 5.4 Бронхиолоэктатическая эмфизема
6. Ограниченные пороки трахеи и бронхов
 - 6.1 Добавочный трахеальный бронх
 - 6.2 Врожденный стеноз внутригрудного отдела трахеи и крупных бронхов
 - 6.3 Врожденная лобарная эмфизема
 - 6.4 Дивертикулы трахеи и бронхов

- **Врожденные пороки развития легких (ВПРЛ)**– это стойкие морфологические изменения легких и бронхов, выходящие за пределы вариаций их строения и возникающие внутриутробно в результате нарушений развития зародыша, плода или, иногда, после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов

Классификация ВПРЛ

1 Пороки, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур:

-агенезия, аплазия, гипоплазия легких.

2 Пороки развития стенки трахеи и бронхов:

а) распространенные пороки:

-трахеобронхомегалия, трахеобронхомалация, синдром Вильямса–Кемпбелла, бронхомалация, бронхиолоэктатическая эмфизема.

б) ограниченные пороки:

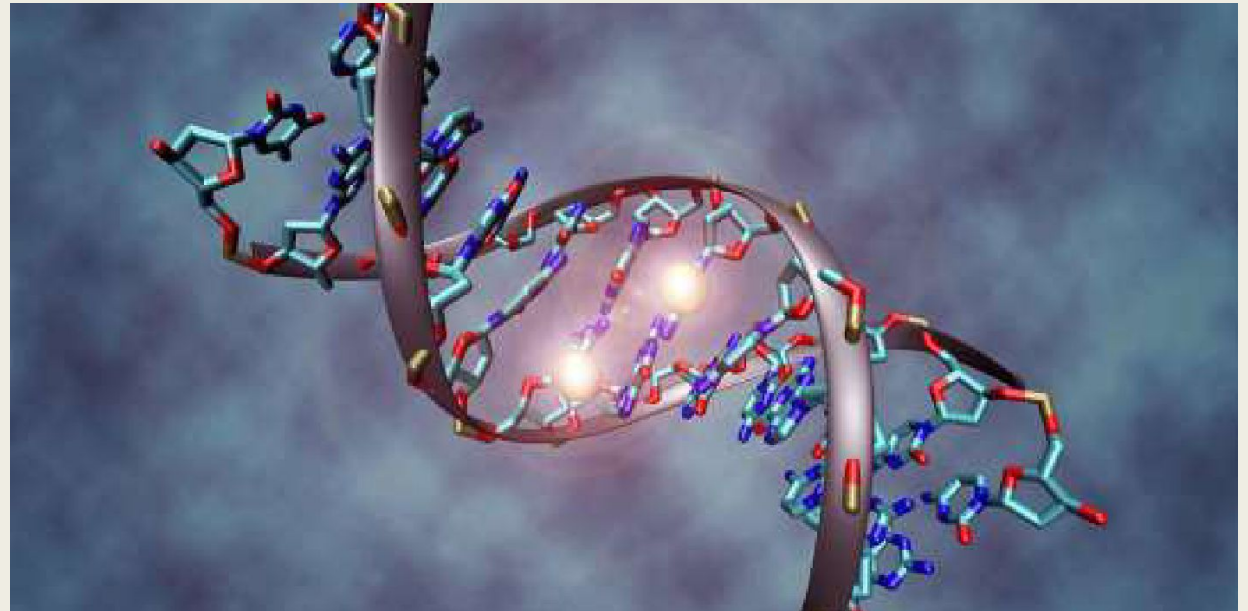
-врожденные стенозы трахеи, врожденная лобарная эмфизема, дивертикулы трахеи и бронхов, трахео-и бронхопищеводные свищи.

3 Кисты легких.

4 Секвестрация легких.

Этиология

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



НЕДОРАЗВИТИЕ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ СТРУКТУР

Агенезия, аплазия и гипоплазия легких. Под агенезией понимают отсутствие легкого вместе с главным бронхом.

Аплазия характеризуется отсутствием легкого при наличии рудиментарного главного бронха.

При гипоплазии (бывает простой и кистозной) имеется одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы. При простой гипоплазии имеется равномерное недоразвитие всего легкого, доли или сегментов с редукцией бронхиального дерева (5–10 генераций вместо 18–24 в норме). При кистозной гипоплазии недоразвитие легкого сопровождается кистозным перерождением респираторного отдела. В большинстве случаев поражается левое легкое (77%), нижние доли в два раза чаще, чем верхние.

Более чем в половине случаев недоразвитие легкого сочетается с другими пороками: диафрагмальной грыжей, дефектами позвоночника и ребер, пороками сердца и мочеполовой системы. Развитие гипоплазии легких имеет доказанную связь с агенезией почек или разрывом плодного пузыря. Степень гипоплазии легких тем больше, чем раньше произошел разрыв: в поздние сроки беременности разрыв плодного пузыря не отражается на развитии легких. Агенезия почек всегда сопровождается гипоплазией легких (синдром Поттера).

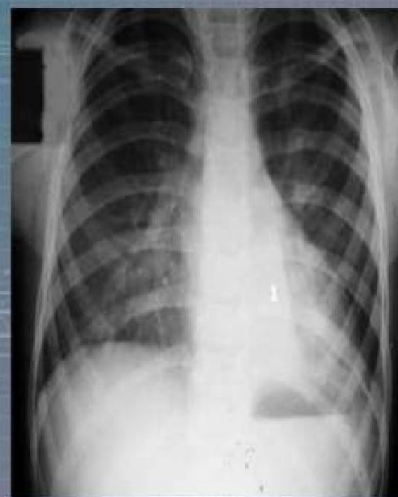
Агенезия левого легкого



Аплазия



Кистозная гипоплазия
легкого



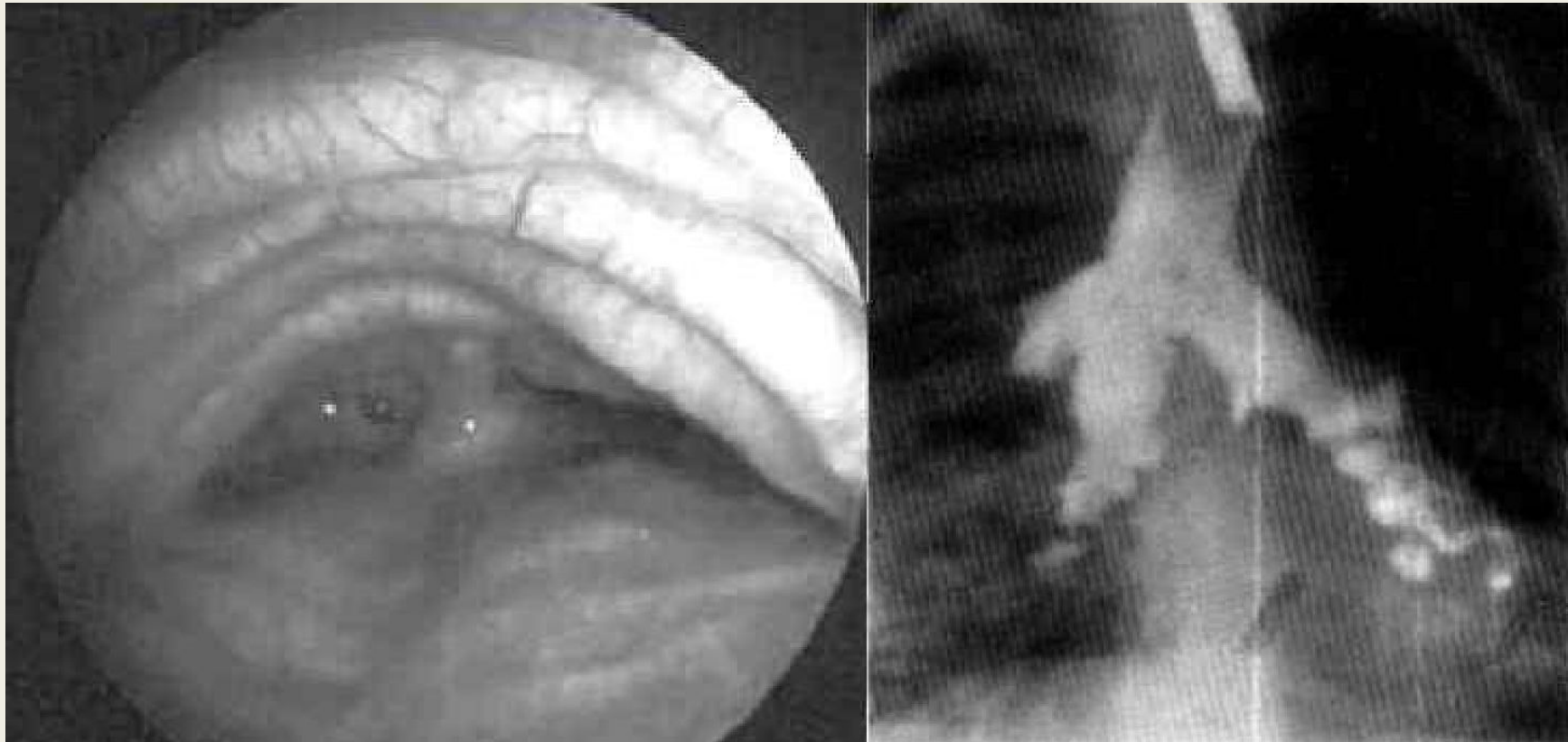
Простая гипоплазия
легкого



ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СТЕНКИ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

- **Синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия) — врожденное расширение трахеи и главных бронхов, связанное с истончением хрящей и дефицитом эластических и мышечных волокон в мембранозной части трахеи. Возможно лишь расширение бронхов без изменения трахеи. Часто отмечается сочетание синдрома с другими пороками развития и наследственными заболеваниями, в частности, с наследственными синдромами дисплазии соединительной ткани. Известны семейные случаи трахеобронхомегалии. Предполагается аутосомно-рецессивный путь наследования порока.**

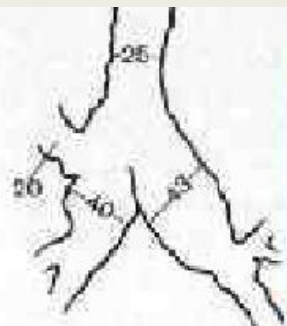
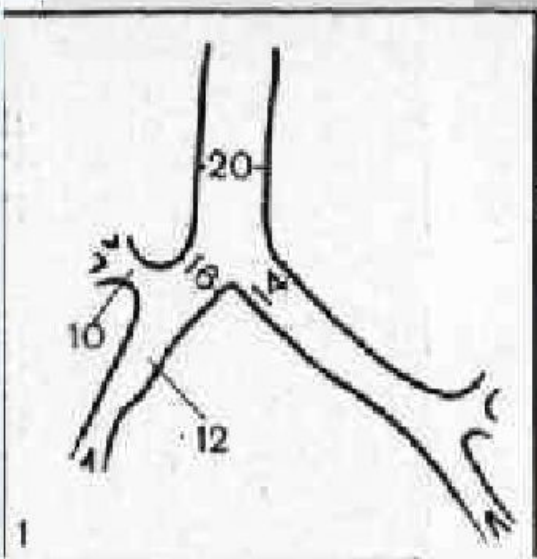
Трахеобронхомегалия(Синдром Мунье-Куна)



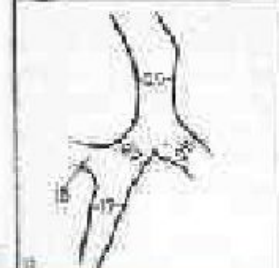
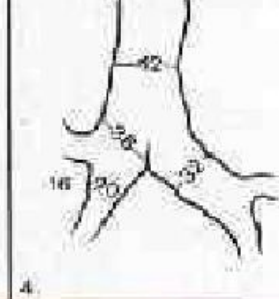
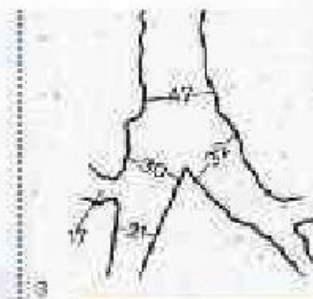
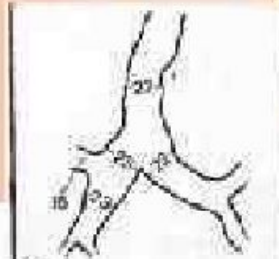


Варианты

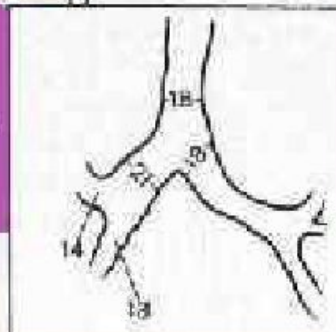
Нормальные
размеры
трахеи и бронхов



Трахеобронхомегалия



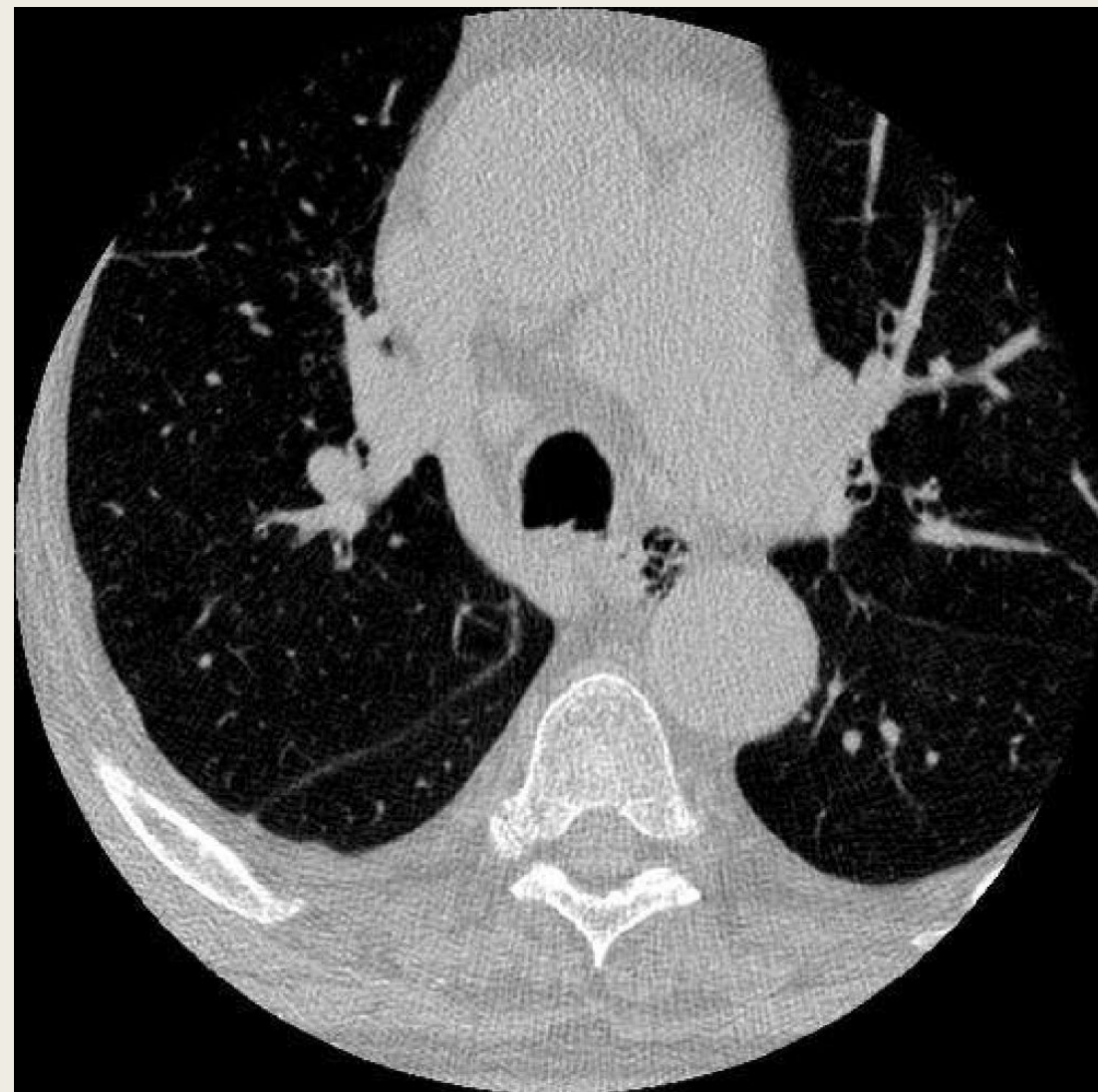
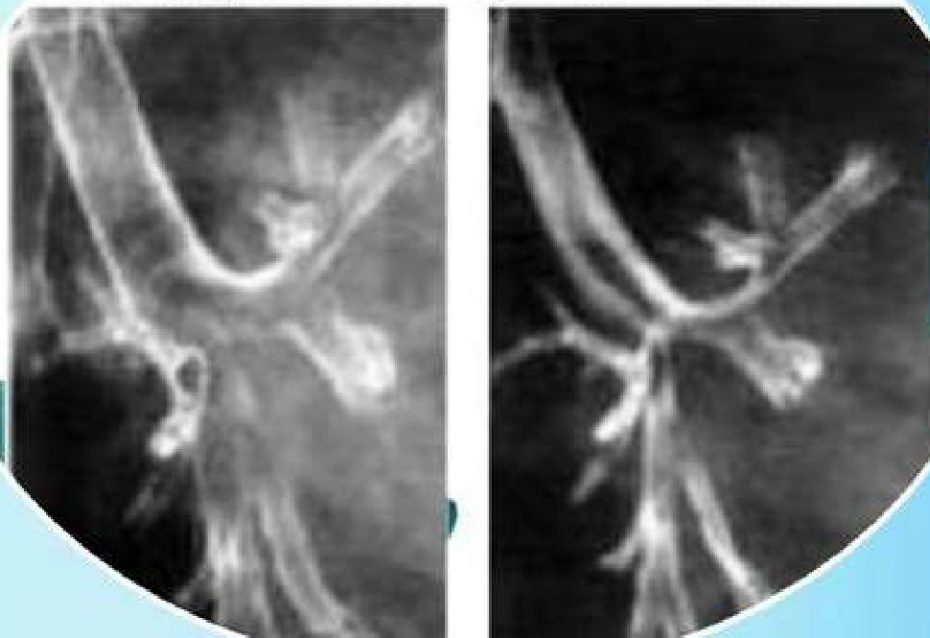
Трахеомегалия



Бронхомегалия

- Трахеобронхомалация представляет собой повышенную подвижность стенок трахеи и/или бронхов, связанную с врожденной слабостью их хрящевого и соединительнотканного каркаса. Может протекать в виде нескольких вариантов: трахеомалация, затрагивающая дистальный отдел трахеи; бронхомалация, затрагивающая только стенки крупных и/или периферических бронхов, и наиболее частый вариант — сочетанная трахеобронхомалация. Трахеобронхомалация, как и трахеобронхомегалия, характерны для клиники наследственных синдромов дисплазии соединительной ткани.

Трахеобронхомалация -
недоразвитие хрящевой ткани



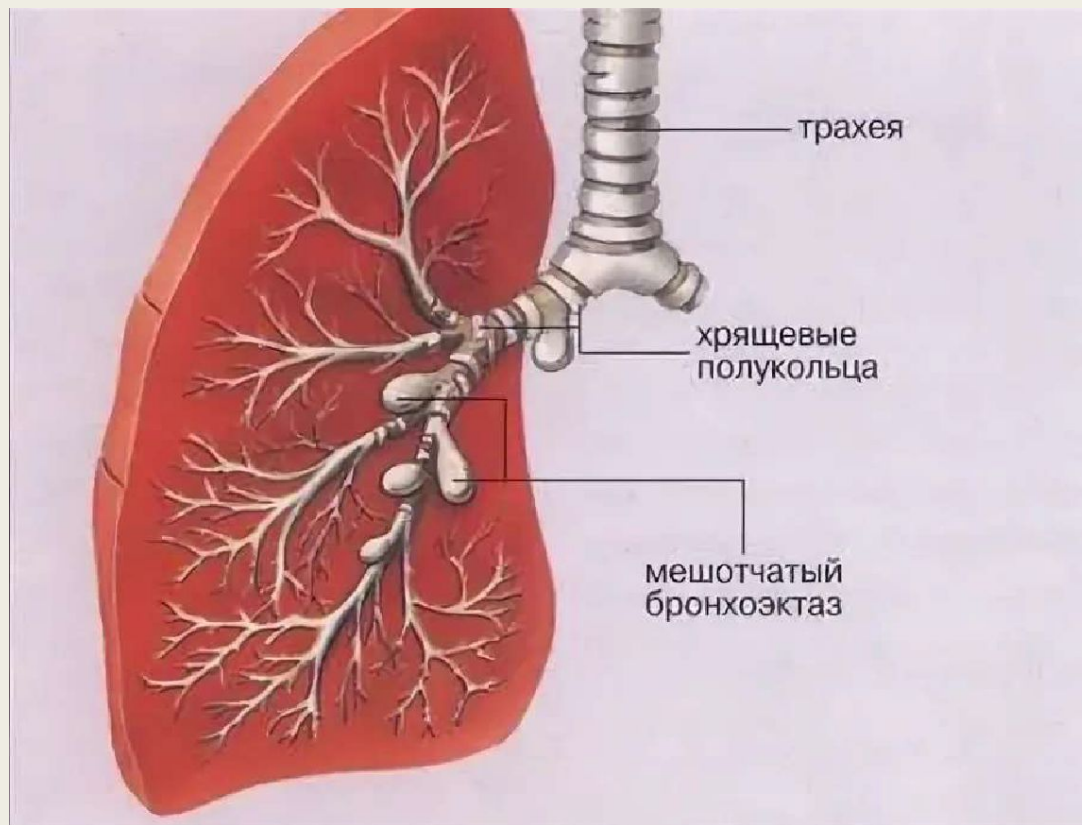
- **Синдром Вильямса–Кемпбелла—вариант бронхомаляции, при котором имеет место полное отсутствие или недоразвитие хрящевых колец бронхов 3–8-го порядков. Дистальнее зоны поражения хрящевая ткань появляется вновь, кроме того, хрящ сохраняется в местах бифуркации бронхов. Дефект обычно имеет распространенный двусторонний характер, но могут встречаться ограниченные варианты. Стенки бронхов, лишенные хрящевой основы, мягкие, податливые, раздуваются на вдохе и спадаются на выдохе подобно клапану. Это приводит к бронхиальной обструкции, способствует застою бронхиального секрета с последующим инфицированием и формированием бронхоэктазов. Предполагается аутосомно рецессивный тип наследования.**

Синдром Вильямса-Кэмпбелла



Синдром Вильямса-Кэмпбелла
Бронхограмма левого
легкого ребенка





Бронхиолоэктатическая эмфизема — редкий порок, в основе которого лежит недоразвитие хрящевого каркаса периферических бронхов

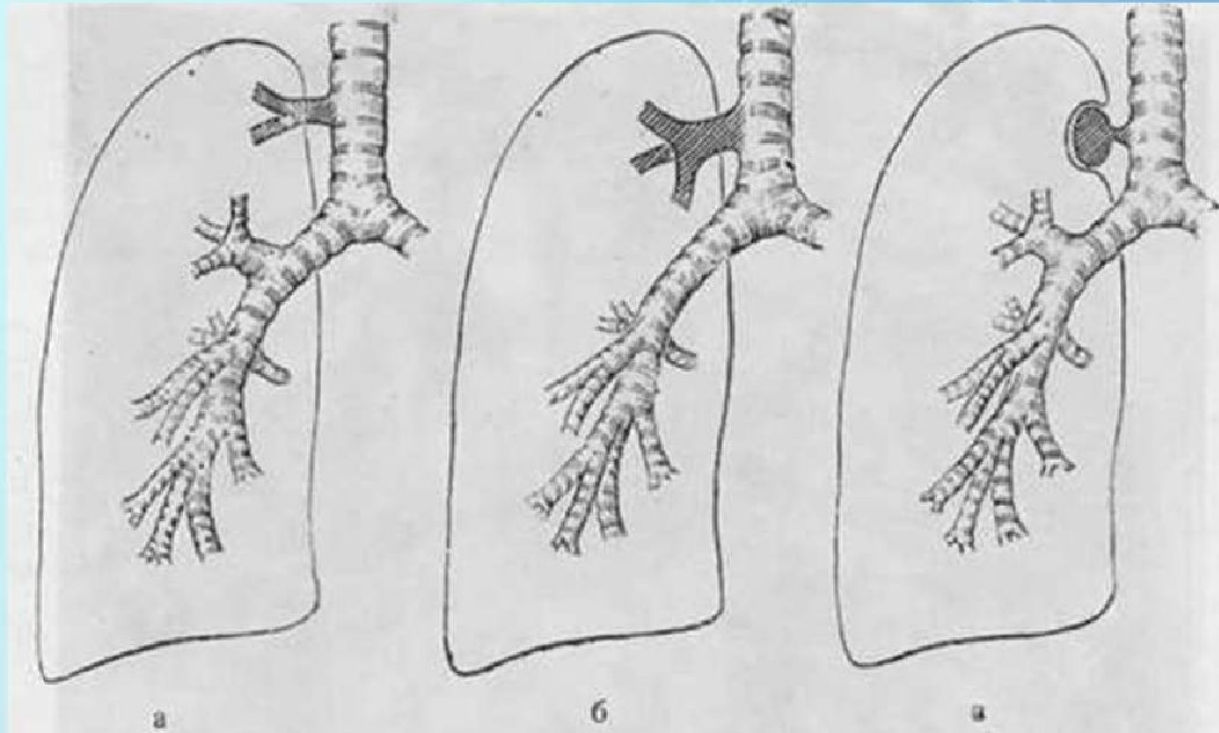
Ограниченные пороки трахеи и бронхов

- **Аномалии бронхиальных ветвлений обычно сочетаются с другими пороками развития легких, на их фоне создаются предпосылки для развития хронических очагов инфекции в легких.**

Добавочный трахеальный бронх встречается наиболее часто. Обычно он отходит вправо от трахеи на уровне бифуркации или от правого главного бронха. Такой бронх является воздуховодом для 1–2 сегментов правой верхней доли.

Трахеальный бронх

- Это наличие аномального бронха, отходящего от трахеи выше верхнедолевого бронха.

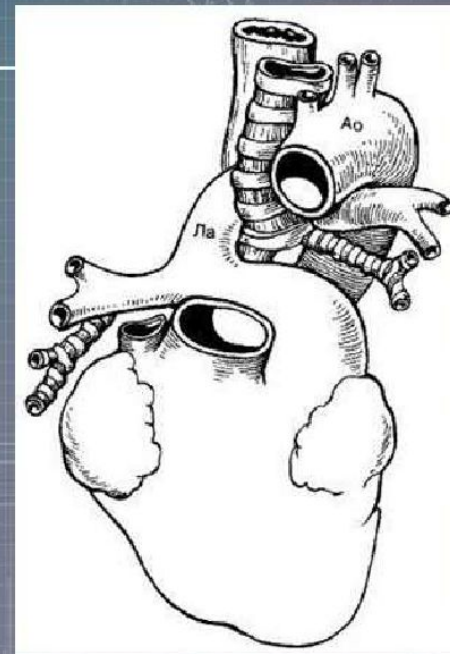


Врожденный стеноз внутригрудного отдела трахеи и крупных бронхов связан либо со сдавлением трахеи извне, например аномальным сосудом, либо замыканием хрящевых колец.

Стеноз трахеи и/или бронхов врожденный



Рентгенограмма пищевода с контрастным веществом при стенозе трахеи, вызванном двойной дугой аорты



Стеноз трахеи, вызванный петлей легочной артерии.

Левая легочная артерия огибает трахею сзади и проходит позади начального отдела левого главного бронха.

- **Врожденная лобарная эмфизема возникает вследствие сужения долевого бронха из-за сдавливания его извне, недоразвития либо отсутствия хрящей бронха пораженной доли или разрастания слизистой оболочки. Нарушение проходимости бронха обуславливает задержку воздуха на выдохе с повышением давления в альвеолах и перерастяжением паренхимы пораженной доли. Ниже сужения выявляется либо нормальная структура доли легкого с обычным числом раздутых альвеол, либо «полиальвеолярная» доля, содержащая большее, чем обычно, количество альвеол. Атрофии альвеолярных перегородок при пороке не происходит, поэтому термин «эмфизема» формально не правомочен. В последние годы подчеркивается патогенетическое единство лобарной эмфиземы и синдрома Вильямса–Кемпбелла. Эти поражения рассматриваются с позиций тканевой дисплазии как различные варианты врожденного дефекта развития бронхиальных хрящей.**

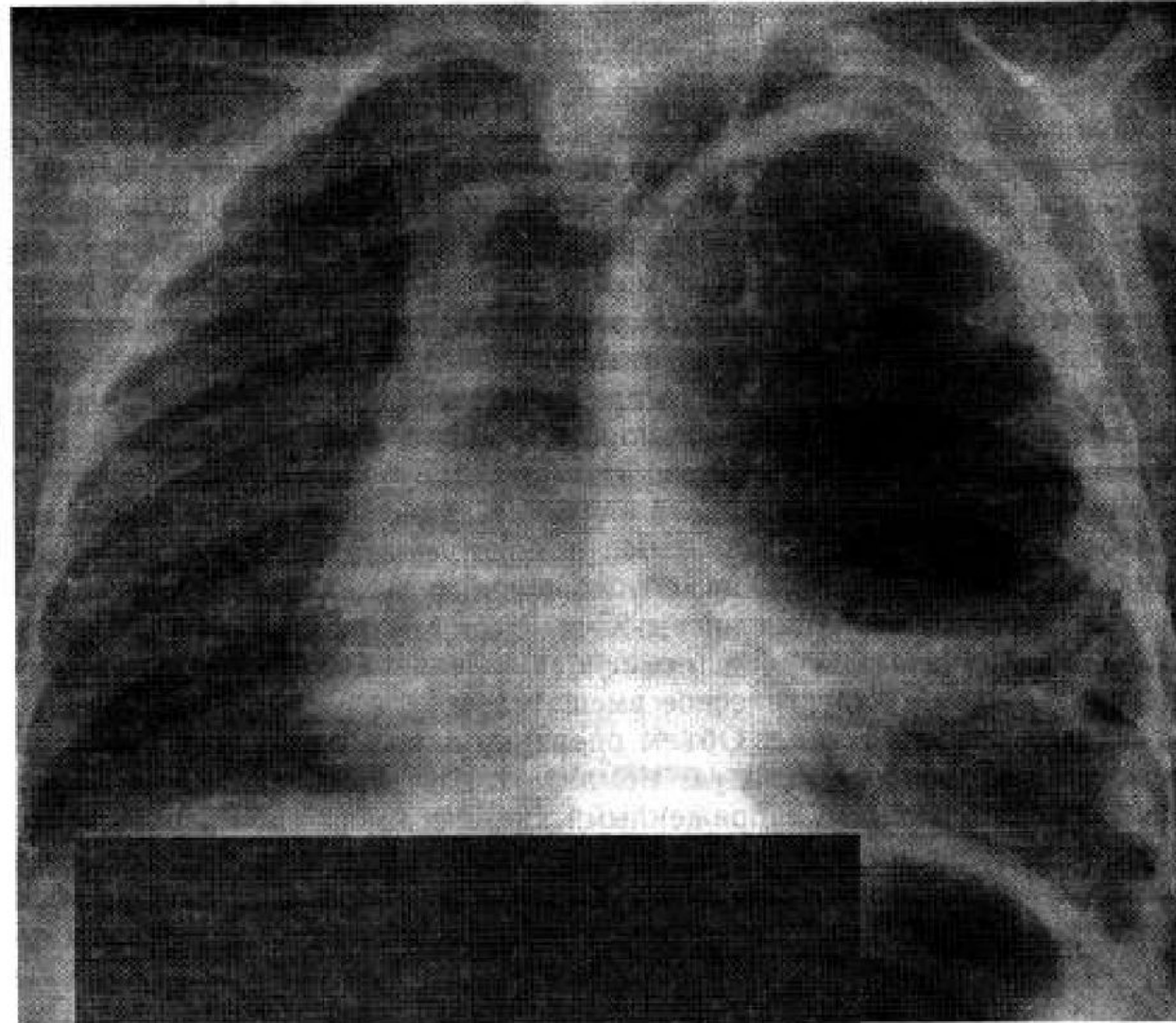
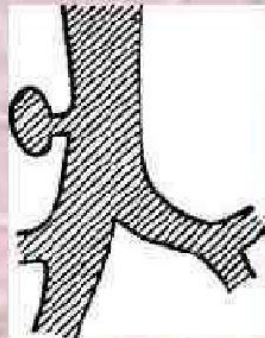


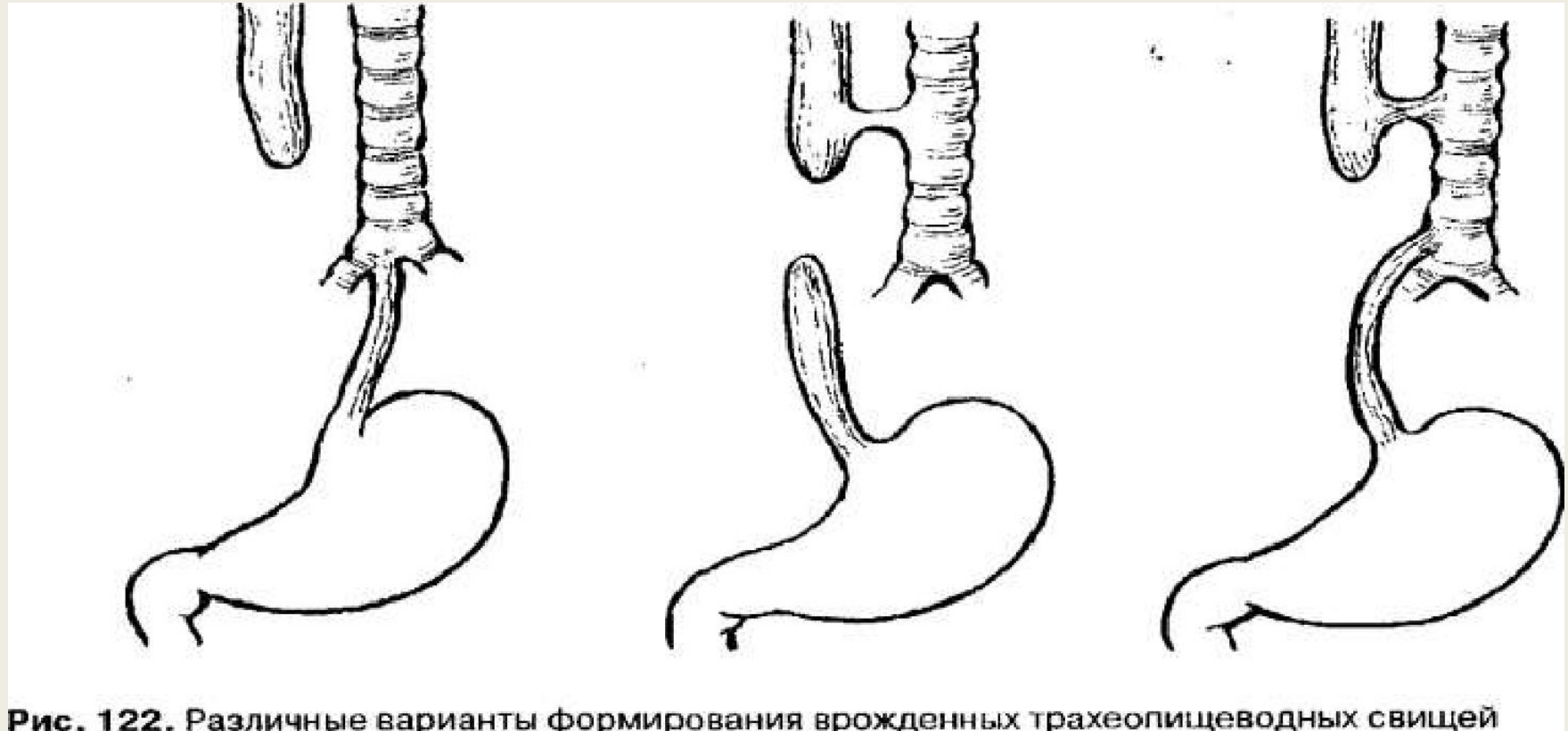
Рис. 1. Лобарная эмфизема (острая форма).
Рентгенограмма в переднезадней проекции. Повышена воздушность левого легкого, медиастинальная грыжа, тень сердца резко смещена в здоровую сторону.

Дивертикулы трахеи и бронхов — это одиночные или множественные выпячивания стенки трахеи и (или) бронхов, обычно располагающиеся в мембранозной части или в промежутках между хрящевыми кольцами. Клинически проявляются только при нагноении, что может потребовать хирургического вмешательства.



Дивертикул трахеи

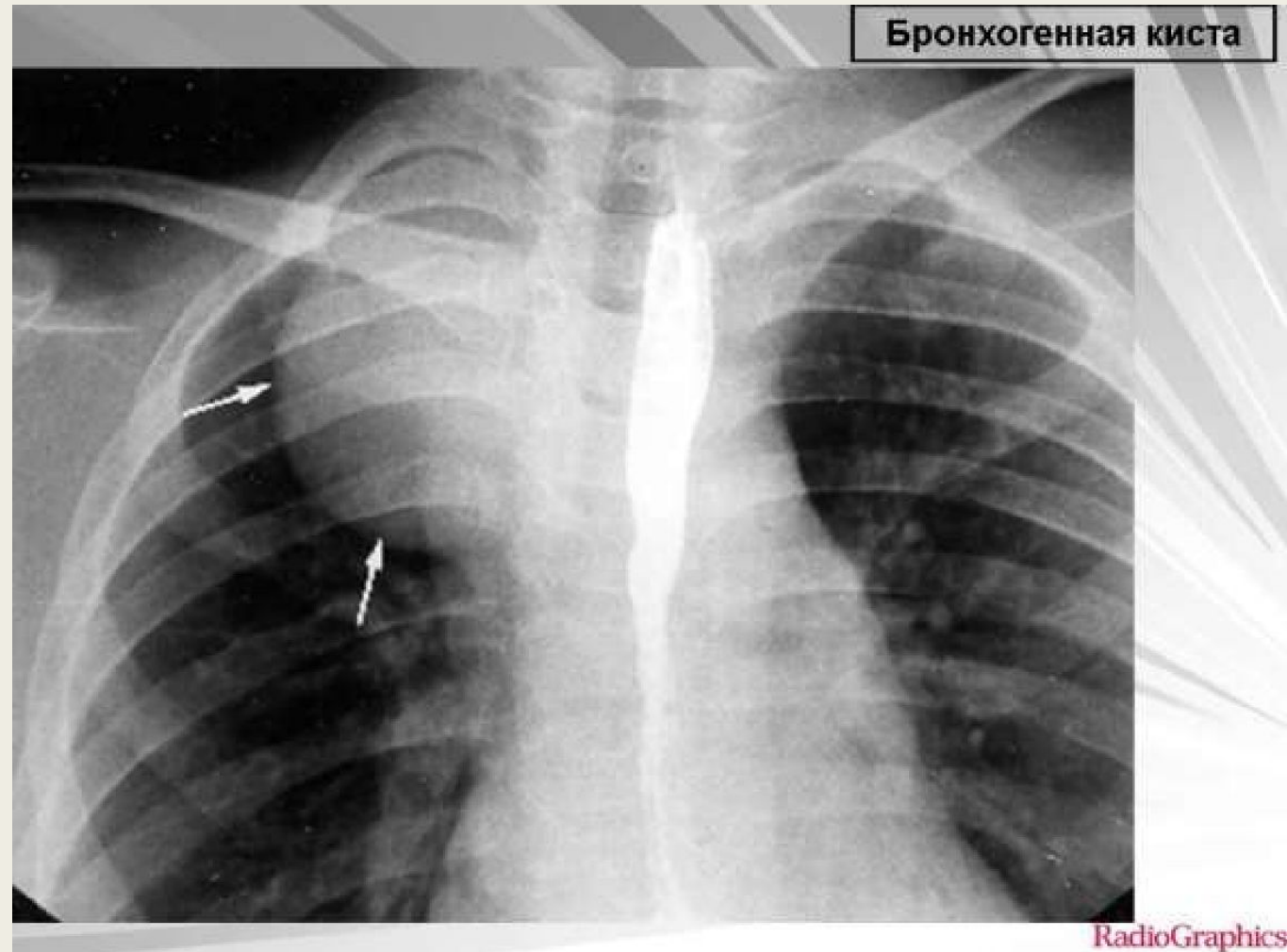
Трахео-и бронхопищеводные свищи возникают в результате ранних нарушений дифференцировки первичной кишки. Частота изолированных H-образных свищей (без атрезии) у новорожденных 1 : 80 000, у 30 % из них помимо свища имеются пороки других органов: комплексы VATER (пороки развития позвоночника, ануса, трахеопищеводный свищ, дисплазия почек) и VACTREL (тот же комплекс + пороки развития сердца и конечностей) или только пороки сердца и ЖКТ.



Врожденные кисты легких

- Кисты и буллы в легочной ткани часто возникают при деструктивных пневмониях, при этом течение их чаще благоприятное: на протяжении нескольких месяцев наступает их рассасывание. Врожденные кисты представляют собой воздушные или заполненные жидкостью полостные образования в легких, возникшие вследствие нарушения развития бронха (бронхогенная киста) или дисплазии легочной паренхимы (КАТЛ). Кисты могут быть одиночными или множественными, часто сочетаются с другими пороками развития легких.

Бронхогенные кисты в 85 % случаев располагаются в средостении, обычно паратрахеально, чаще справа. Представляют собой образования, сформировавшиеся из структур бронхиального дерева, отшнуровавшихся в процессе внутриутробного развития. Они чаще всего не сообщаются с бронхами, выстланы изнутри цилиарным эпителием, иногда с включениями хрящевой ткани, наполнены мукоидным субстратом.

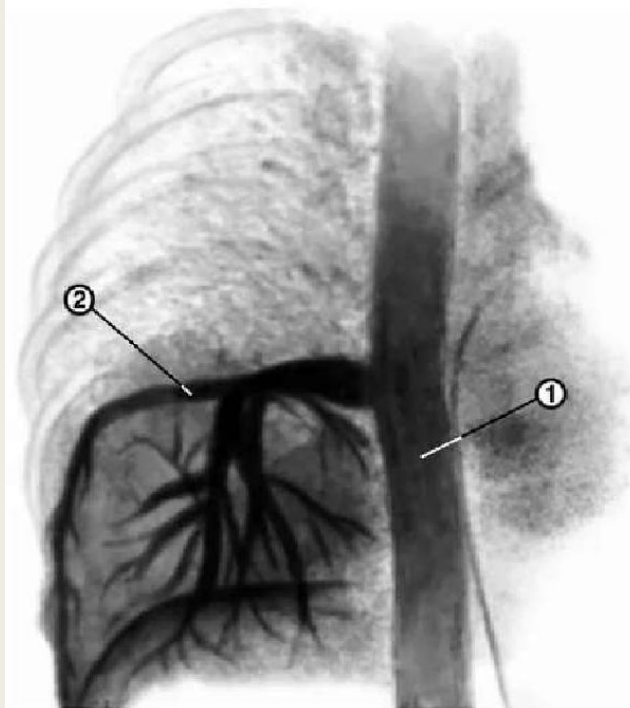




Кистозно-аденоматозная трансформация легких (КАТЛ) характеризуется наличием поликистозного участка легкого, обусловленного избыточным разрастанием бронхов на различных этапах эмбрионального развития. При избыточном разрастании мелких бронхов (70 % всех случаев) происходит образование массы кист диаметром 2 см и более. Множественные мелкие кисты возникают при избыточном развитии бронхиол и альвеолярных ходов. Возможно поражение всей легочной паренхимы, причем некоторые ее участки, дренируемые неполноценными бронхами, раздуваются, атрофируя перегородки, и превращаются в гигантские буллы (буллезная эмфизема).

Секвестрация легких является сочетанным пороком развития легких и сосудистой системы, при котором отсутствует связь части легкого с бронхиальной системой, а ее кровоснабжение осуществляется одной или несколькими аномальными артериями, отходящими от грудной или брюшной аорты или ее основных ветвей. Различают вне- и внутридолевую секвестрацию легких. При внедолевой форме порочный участок лежит вне здоровой ткани легкого, отделяясь от нее листком плевры. При внутридолевой секвестрации аномальный участок расположен внутри нормальной легочной ткани. Секвестры локализуются обычно в нижних долях, иногда располагаются под диафрагмой. Легочная ткань в участке секвестрации может быть развита аномально или содержать кисты и аномальные бронхи.

секвестрация легкого



Список использованной

литературы

1. Давыдов Н. П. Педиатрия: Учебник для медицинских вузов/ Под ред. Н. П. Шабалова.-СПб.: СпецЛит, 2003.-893 с: ил -ISBN 5-299-00261-0
- 2. Сергеева К.М./ Педиатрия: Учебник. -СПб: Питер, 2007. -544 с. -(Серия «Национальная медицинская библиотека»). -ISBN 5-469-00845-2
 - 3. Самаль Т. Н./ Пороки развития, наследственные и интерстициальные болезни легких у детей : учеб.-метод. пособие / Т. Н. Самаль. –Минск : БГМУ, 2014 –38 с.
 - 4. Med Element [Электронный ресурс]:медицинский справочник. –Режим доступа :<https://diseases.medelement.com/disease/врожденные-пороки-развития-легких-у-новорожденных/13955>
 - 5. Запруднов А. М. Детские болезни. В 2 томах. Том 2 / А.М. Запруднов, К.И. Григорьев, Л.А. Харитоновна. -Москва: Высшая школа, 2016. -764 с.
 - 6. Основы формирования здоровья у детей. Учебник. -Москва: Мир, 2016. -384 с.