

**Казахский Национальный Медицинский Университет
имени
С.Д. Асфендиярова**

СРС

на тему:

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)

Выполнила: Уайсова Н. 054-2 ОМ

г. Алматы 2013 год

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)

- **Трахеобронхомегалия** (синдром Мунье-Куна, мегатрахея, трахеоцеле) — врождённая системная аномалия развития: чрезмерно большой диаметр трахеи и бронхов, обусловленный недоразвитием эластичной, мышечной и /или/ хрящевой ткани их стенок.
- Трахеобронхомегалия сопровождается нарушением дренажно-очистительной функции и, как правило, ведет к развитию гнойного трахеобронхита. В результате этого развиваются бронхоэктазии в дистальнее расположенных бронхах, преимущественно нижних долей, и пневмосклероз.
- Первое описание принадлежит Мунье-Куну в 1932 г. (P. Mounier- Kuhn — современный французский отоларинголог).

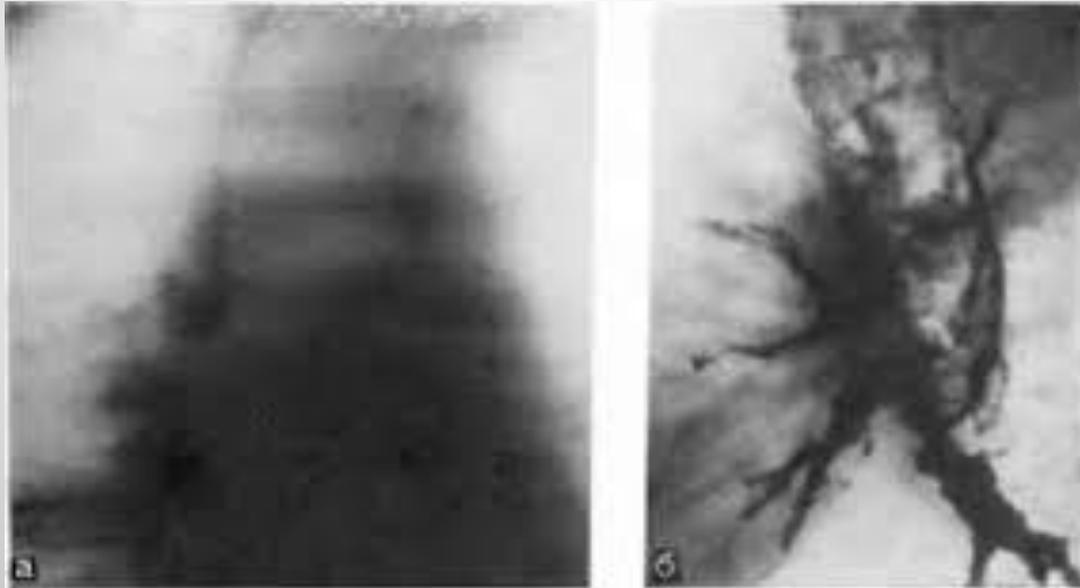


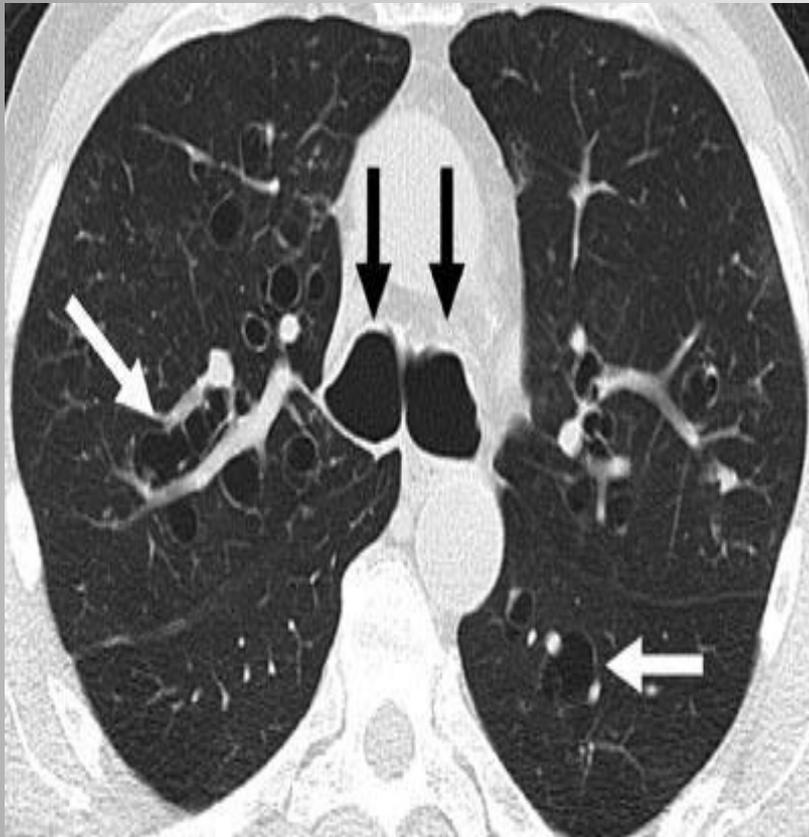
- **Путь наследования** — рецессивный. Преимущественно поражаются люди мужского пола. Большинство авторов считают, что такой диагноз ставится преимущественно у взрослых между 30 и 50 годами жизни. В детском возрасте заболевание протекает бессимптомно и распознается после присоединения инфекции.
Объем и динамика расширения определяется возникновением одновременных признаков воспаления в области бронхоэктазов.
- **Клиническая картина.** Первые проявления трахеобронхомегалии относятся к раннему детскому возрасту и в этот период чаще всего трактуются как симптомы рецидивирующего бронхита или хронической пневмонии. Развернутая картина проявляется обычно в возрасте 20-40 лет, протекает с периодическими обострениями и постепенно нарастающей ДН.
- Основными клиническими проявлениями синдрома Мунье—Куна считаются грубый **«вибрирующий»** кашель и повторные вспышки бронхопульмональной инфекции.

Жалобы. Больные жалуются на постоянный мучительный кашель, который отличается своеобразным тембром, напоминающим «блеяние 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.

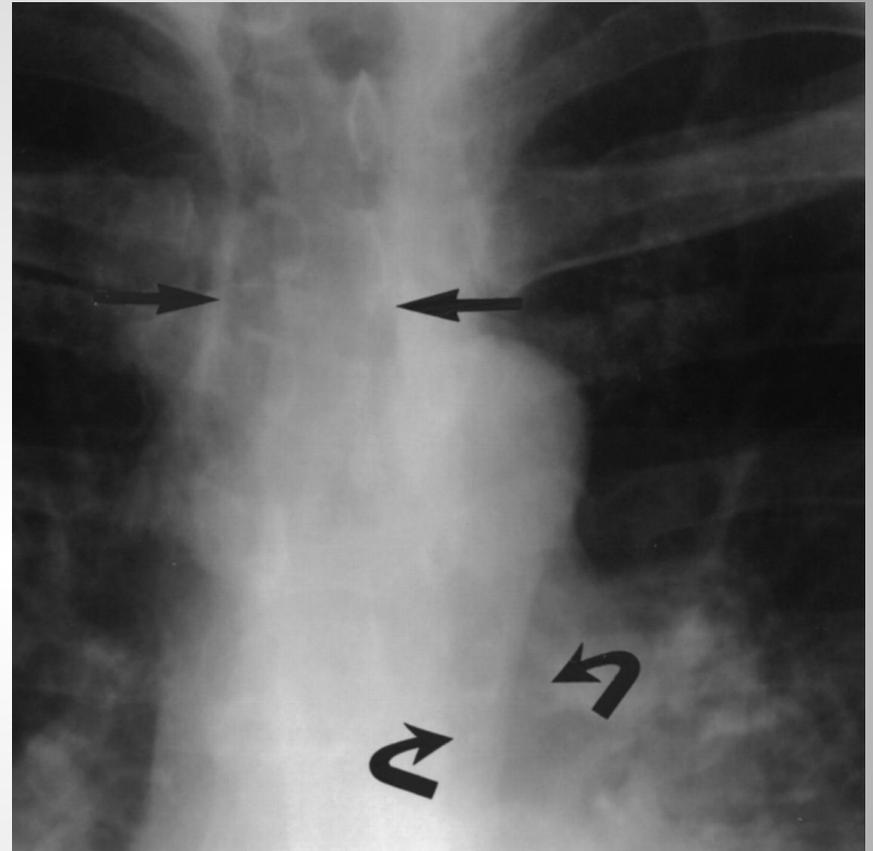
При **физикальном исследовании** выявляются хрипы, преимущественно в нижних отделах легких, иногда характерный вибрирующий звук в области трахеи при форсированном выдохе.

Рентгенодиагностика. На рентгенограммах — просветление резко расширенной трахеи, просвет которой нередко превышает поперечник позвоночного столба. На томограммах в задней проекции хорошо видны резко расширенные во фронтальной плоскости трахея, главные, иногда долевые, бронхи, имеющие волнистые края.





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



Обзорная (передне-задняя)
рентгенограмма показывает
увеличенную трахею (прямые
стрелки) и увеличенные бронхи
(изогнутые стрелки)

- **Бронхоскопия.** При трахеобронхоскопии обнаруживаются необычно широкий просвет трахеи и крупных бронхов, атрофия их слизистой оболочки, бухтообразные западения между хрящами. Отмечаются гипотоническая дискинезия резко растянутой и истонченной мембранозной стенки трахеи и почти полное спадение просвета последней в переднезаднем направлении во время кашля. С помощью бронхографии можно точно установить размер и распространение расширения. 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. Для ускорения отхаркивания мокроты делают вибрационный массаж грудной клетки и постуральный дренаж (метод интенсивного выкашивания). Больной должен заниматься лечебной физкультурой.
- Для поддержания защитных сил организма могут назначить витамины и иммуностимуляторы. Проводят симптоматическое лечение сердечными, мочегонными и отхаркивающими средствами. А также проводят сеансы физиотерапии (воздействие микроволнами и током).