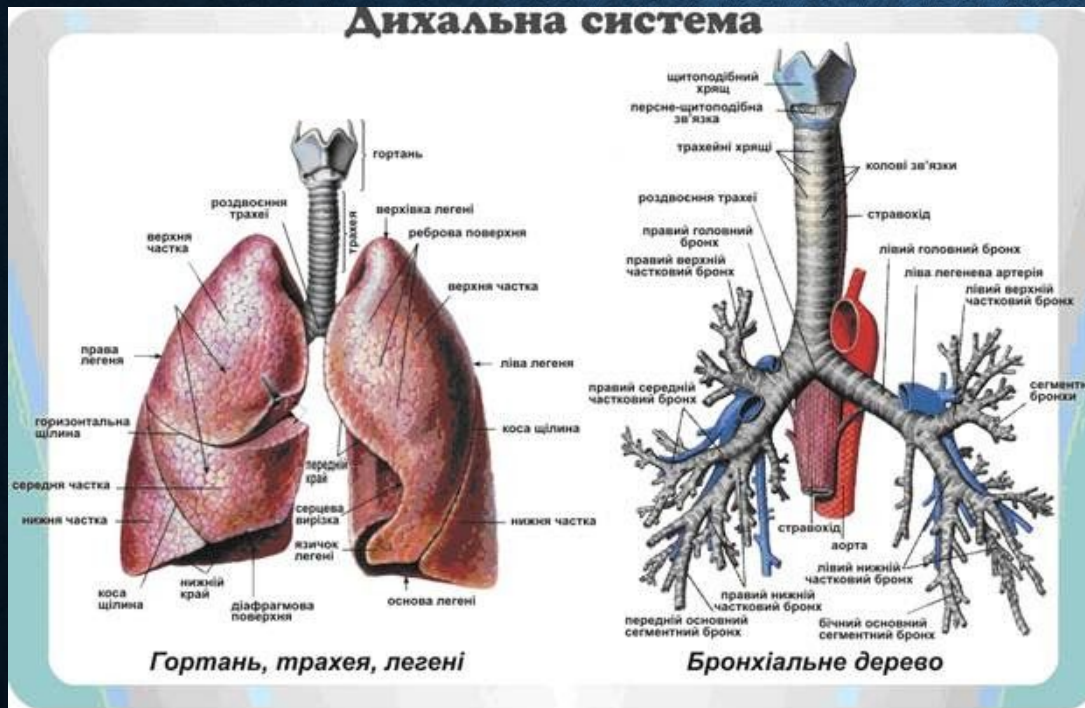


ВАДИ РОЗВИТКУ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ



Виконала:

Студентка 6 курсу 20 групи

Медичного факультету №2

Литвинчук Наталія Миколаївна

ВИЗНАЧЕННЯ

Вади розвитку бронхолегеневої системи - численна група захворювань, які є наслідком порушень ембріонального формування бронхолегеневих структур або виникають в результаті постнатальних порушень диференціювання і розвитку легенів.

КЛАСИФІКАЦІЯ

I. Вади розвитку, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур:

- Агенезія,
- Аплазія
- Гіпоплазія легень.

II. Вади розвитку стінки трахеї і бронхів.

1. Поширені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:

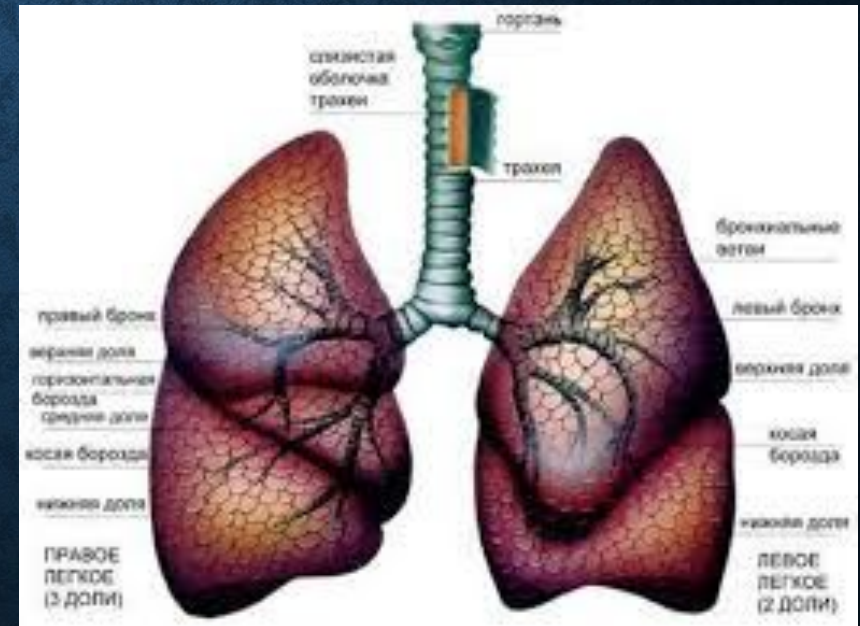
- а) трахеобронхомегалія (синдром Муньє-Куна);
- б) трахеобронхомалія;
- в) синдром Вільямса-Кемпбелла;
- г) бронхомалія;
- д) бронхіолоектатична емфізема.

2. Ізольовані вади розвитку стінки трахеї і бронхів:

- а) вроджені стенози трахеї;
- б) вроджена лобарна емфізема;
- в) дивертикули трахеї та бронхів;
- г) трахеобронхостравохідні норичі.

III. Кісти легень.

IV. Секвестрація легень



ФАКТОРИ, ЩО СПРИЯЮТЬ РОЗВИТКУ ВВР БЛС

1. Фізичні (радіація, термічна і механічна травма, електромагнітний вплив під час вагітності).
2. Хімічні (куріння, алкоголь, лікарські препарати, будь-які отрути).
3. Біологічні (вірусні та інші інфекції, бактеріальні токсини).
4. Спадковість, хромосомні аномалії

БРОНХОЛЕГЕНЕВА СИСТЕМА



ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ:

1. Атрезія трахеї.
2. трахейно-стравохідні фістули
3. Агенезія (відсутність), аплазія (недорозвинення) або гіпоплазія частки або цілої легені
4. Недорозвинення легені, бронхів
5. Вроджені бронхоектази
6. Вроджена лобарная емфізема
7. Трахеомегалія
8. Кіста легені. Бронхолегеневі (Дизонтогенетичні) кісти

ВАДИ РОЗВИТКУ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

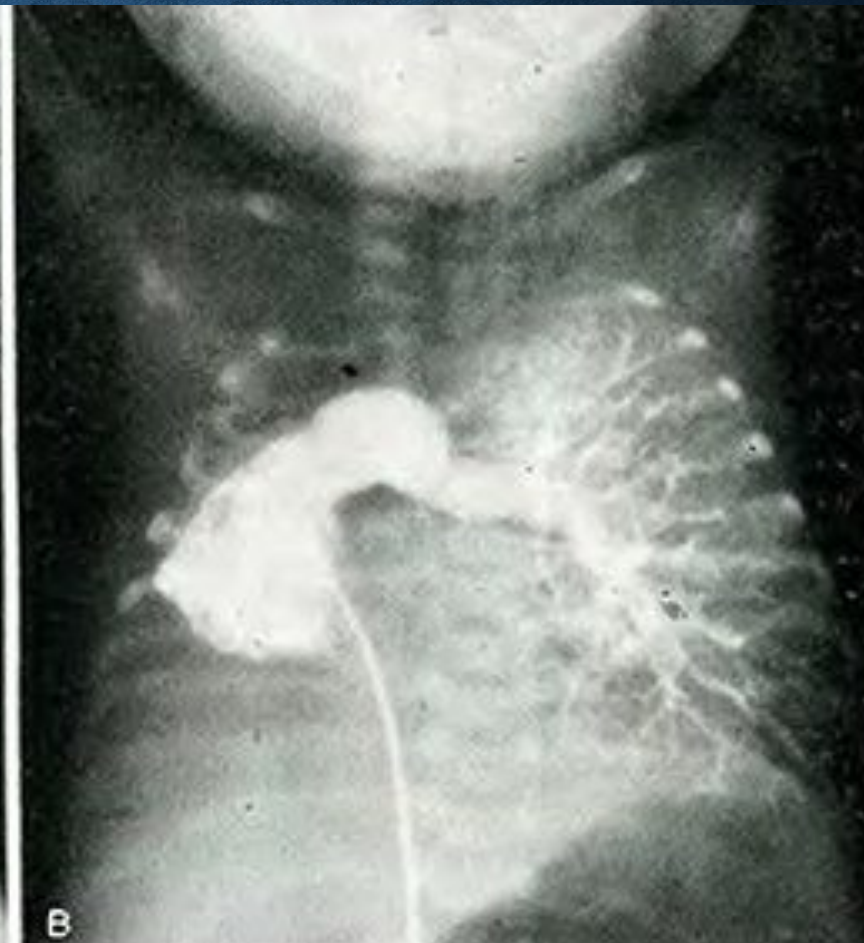
Аномалії бронхіального і легеневого дерева (наприклад, трахея зі сліпим кінцем) дуже різноманітні, але на практиці серйозні аномалії зустрічаються рідко. Аномальне розгалуження бронхіального дерева зустрічаються частіше, що іноді призводить до формування додаткових сегментів. Ці варіації не мають великого функціонального значення, але можуть призвести до труднощів при бронхоскопії.

Агенезія (повна відсутність) одного або обох легенів - в останньому випадку це несумісна з життям вада розвитку.

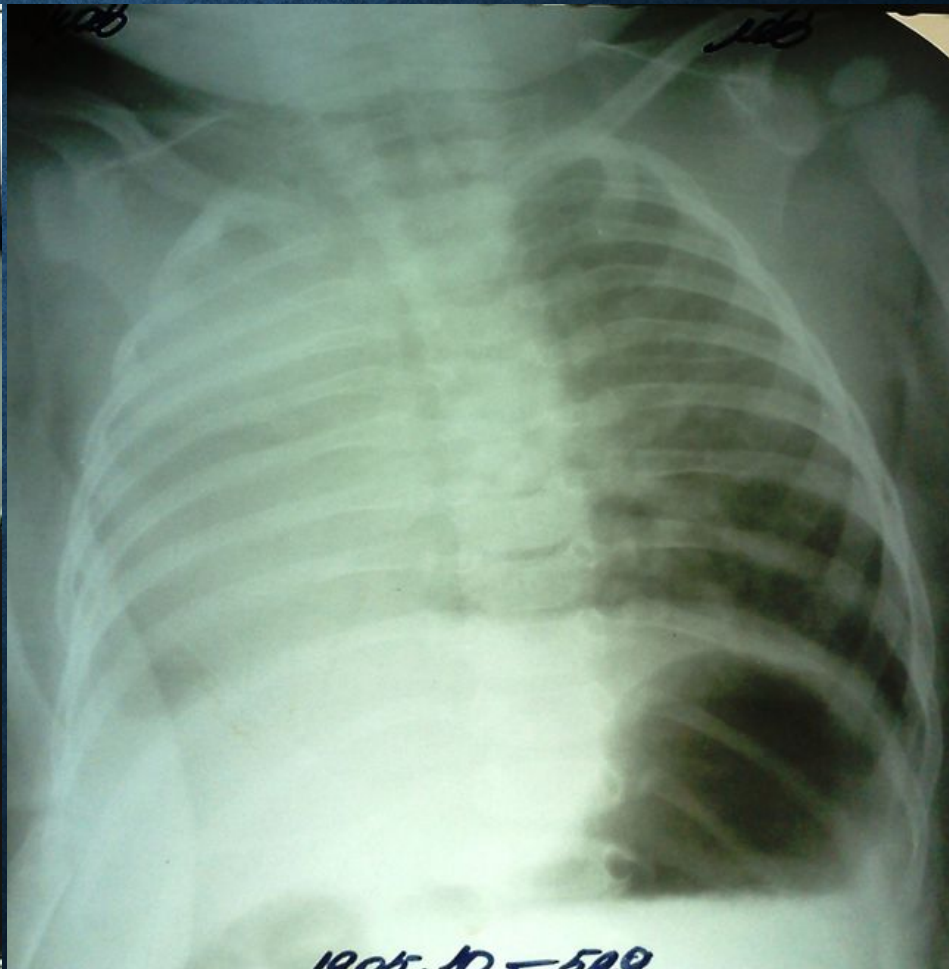
Аплазія (недорозвинення) одного або обох легенів - аномалія розвитку.

Вроджені бронхоектази - надмірні мішковидні розширення термінальних бронхіол - аномалії термінальних частин бронхіального дерева.

Агенезія



Агенезія



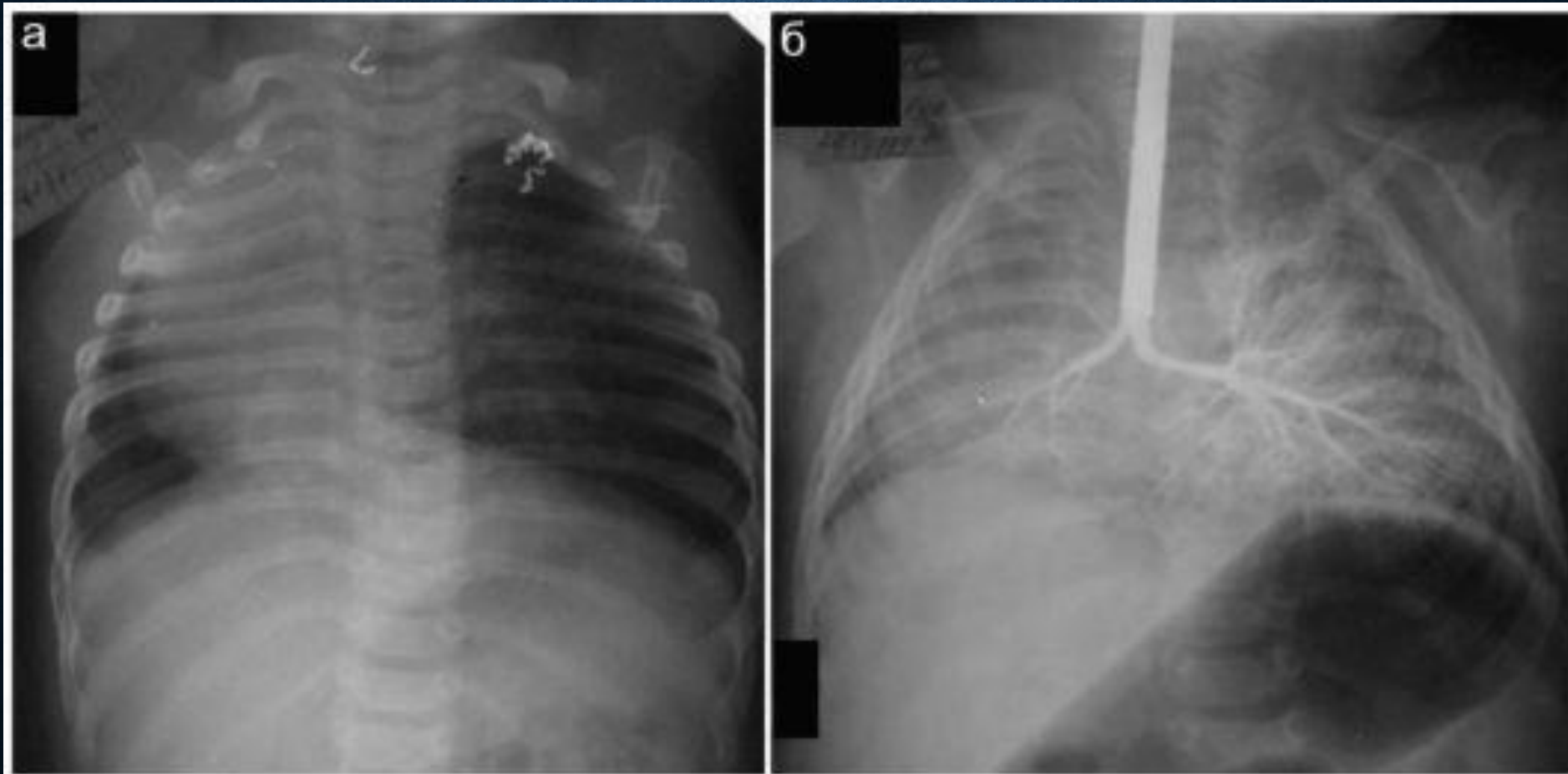
Аплазія



**ГІПОПЛАЗІЯ ЛІВОЇ ЛЕГЕНІ. ЗБІДНЕННЯ
СУДИН ЗЛІВА, ЗМЕНШЕННЯ РОЗМІРІВ
КОРЕНЯ ЛЕГЕНІ, ЗМІЩЕННЯ
СЕРЕДИННОЇ ТІНІ.**



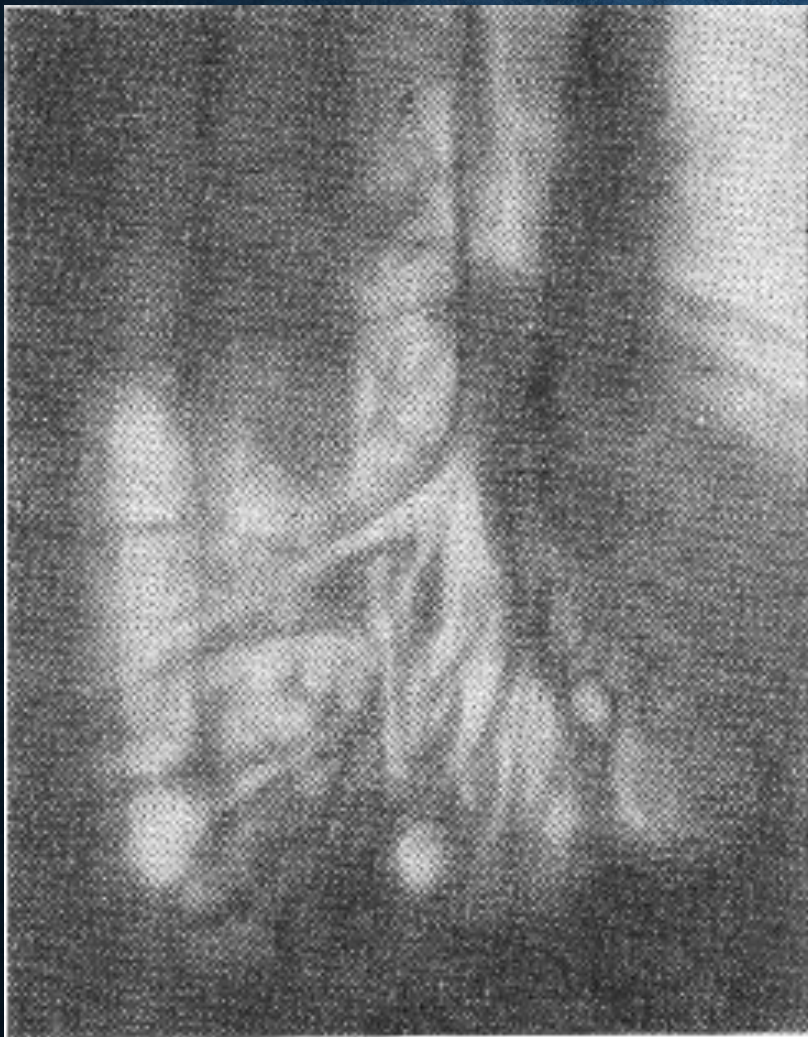
**ГІПОПЛАЗІЯ ПРАВОЇ ЛЕГЕНІ,
ЗМЕНШЕНІ РОЗМІРИ ЛЕГЕНІ,
ЗМІЩЕННЯ СЕРЕДОСТІННЯ ВПРАВО.**



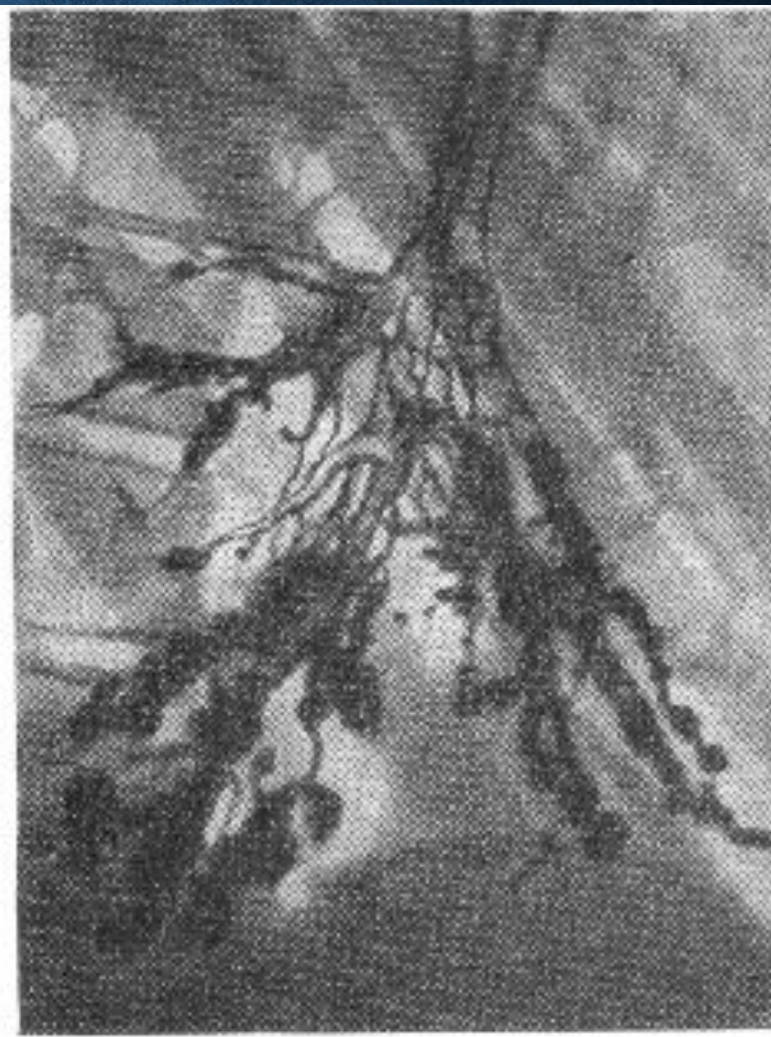
ГІПОПЛАЗІЯ НИЖНЬОЇ ДОЛІ ЛІВОЇ ЛЕГЕНІ



Бронхоектази



1



2

Вади розвитку

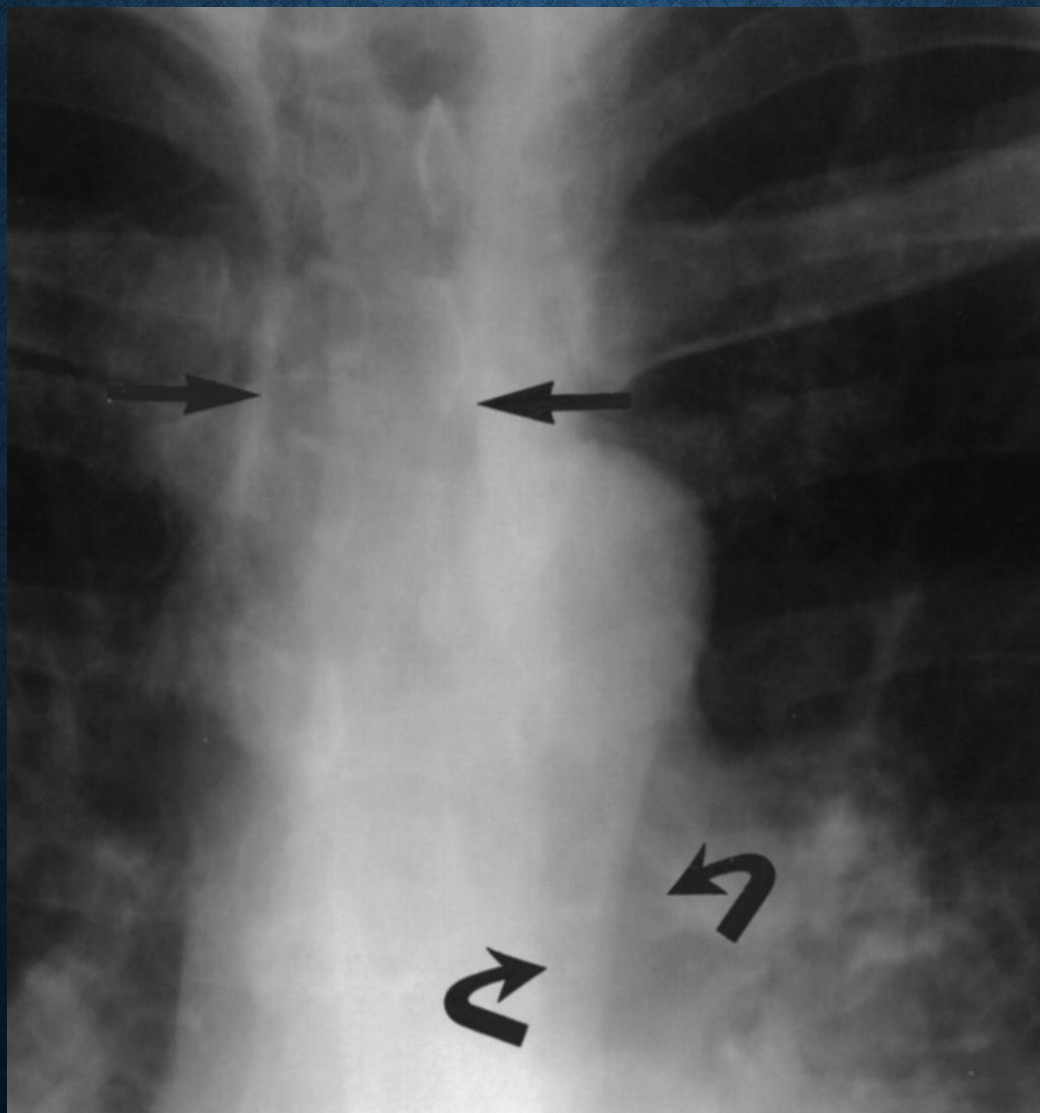
гортані

Вади гортані є досить частими і проявляються в основному порушеннями розвитку хрящових структур (щитовидний хрящ, надгортанник) у вигляді аплазії, гіпоплазії, порушення зрощення і т.д.

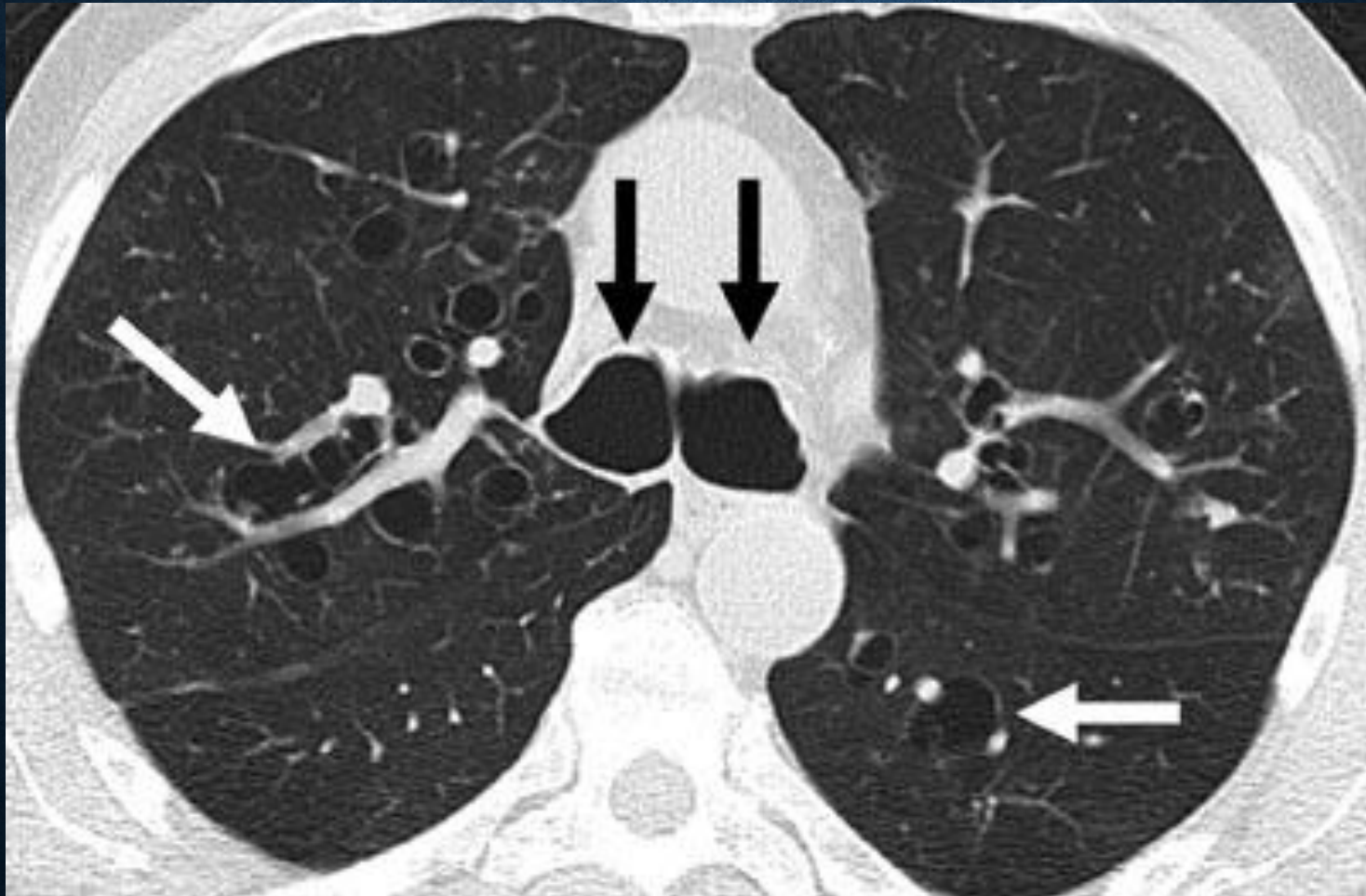
Трахеомегалія - це збільшення трахеї, головним чином за рахунок розширення її отворів.
Лікування консервативне.



**Трахеобронхомегалія (Синдром Мунье-Куна). Оглядова
(передньо-задня) рентгенограма показує збільшену трахею
(прямі стрілки) і збільшені бронхи (зігнуті стрілки)**



**Трахеобронхомегалія. На КТ виявляються розширення бронхів і
бронхоектази в легенях.**



ВАДИ РОЗВИТКУ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

Бронхолегеневі (Дизонтогенетичні) кісти - округлі порожнини різних розмірів, які відділені від навкружної тканини легені. Це частий порок легких. Кісти бувають солітарними і множинними.

Вроджені діафрагмальні грижі – переміщення органів черевної порожнини в грудну порожнину.

Можуть бути справжніми, але частіше є несправжніми. У разі помилкових гриж спостерігається відсутність гризового мішка.



Рис. 2. Нагноившаяся бронхогенная киста правого легкого на рентгенограмме органов грудной клетки

ВРОДЖЕНА ЛОБАРНА ЕМФІЗЕМА

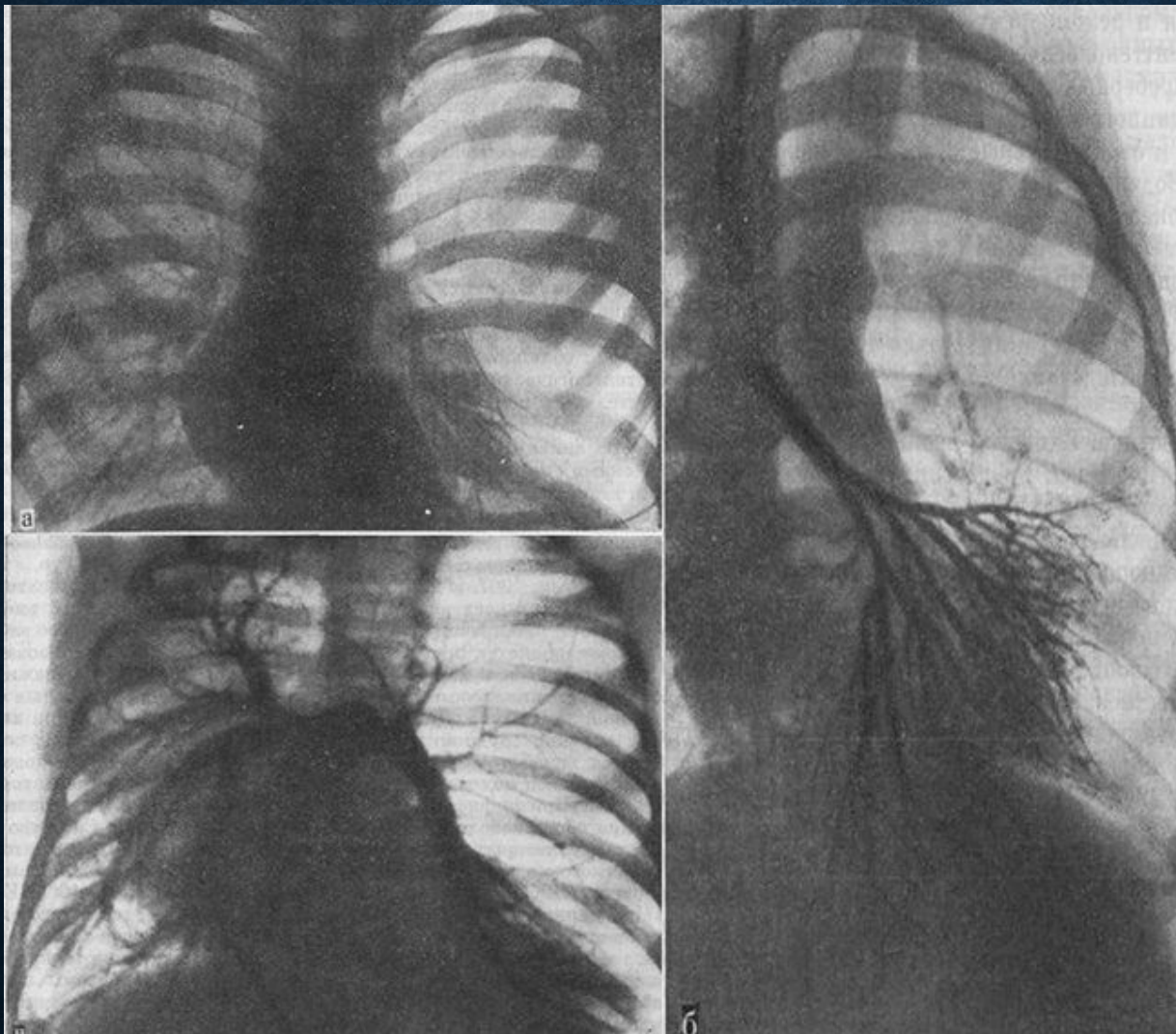
- В її основі лежить вентиляльний механізм унаслідок звуження бронха, що приводить до гіпервентеляції відповідної ділянки легені. Стеноз бронха частіше пов'язаний з дефектом хряща його стінки, але може бути викликаний і здавленням ззовні аномально розташованою судиною, пухлиною. Рідше зустрічається гіпертрофія слизової оболонки з утворенням складок, що грають роль клапана. Можлива і вроджена патологія самої легеневої паренхіми: гіпоплазія еластичних волокон і перерозтягнення альвеол в результаті затримки повітря в змінній ділянці легені.

ДІАГНОСТИКА

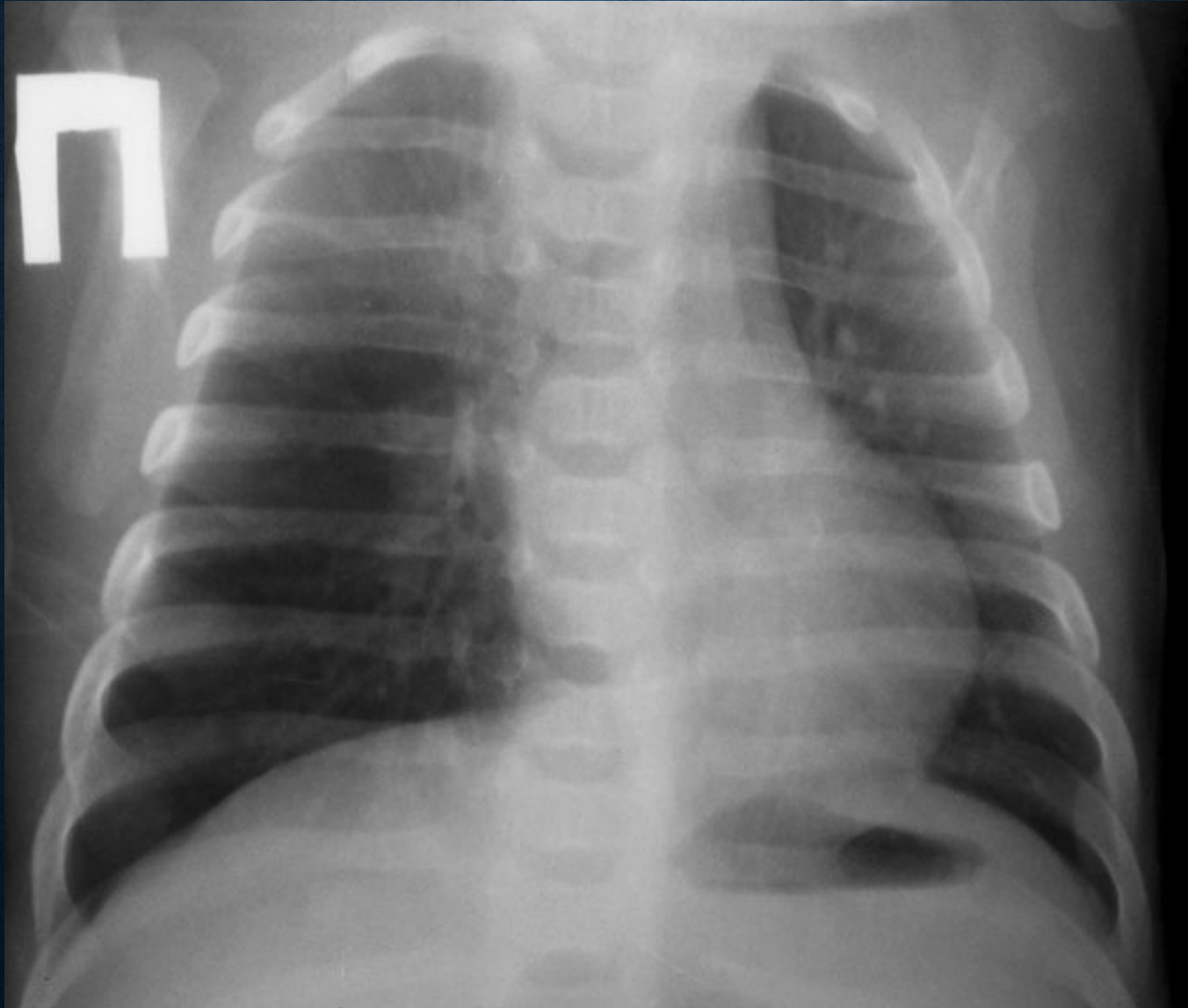
- Симптоми хвороби можуть з'явитися як у період новонародженості, так і в старшому віці. У новонароджених і грудних дітей можуть спостерігатися гострі напади
- Порушення дихання, особливо при ГРВІ, годуванні і фізичній напрузі. У старших дітей на перший план виступають рецидивуючі пневмонії і бронхіти.
- За частотою ураження на першому місці стоїть верхня частка лівої легені, потім середня частка і, нарешті, верхня частка правої легені. Нижні частки вражаються рідко. Двобічне ураження спостерігається у виняткових випадках.
- Вентильна емфізема проявляється вибуханням і відставанням грудної клітки при диханні на боці ураження, ділянкою коробкового звуку при перкусії і ослабленням дихання. Характерний зсув середостіння в здоровий бік, що легко встановити перкуторно. У маленьких дітей під час загострення виникає задишка, часто з ціанозом, нерідко розвивається стан, що вимагає реанімаційних заходів.

- Рентгенологічні ознаки: підвищення прозорості ураженої ділянки із збідненням легеневого малюнка, розширення міжреберних проміжків, зсув середостіння в здорову сторону. При різкому здутті уражена частка пролабує через переднє середостіння у бік здорової легені, здавлює сусідні ділянки легені. Бронхоскопія не виявляє, як правило, яких-небудь характерних ознак. В окремих випадках вдається знайти запальні зміни і звуження бронха. У зв'язку з небезпекою бронхоскопії при різко вираженій лобарній емфіземі, особливо у маленьких дітей, до неї слід вдаватися лише в цілях диференціальної діагностики. Це відноситься і до бронхографії: виявлення звуження бронха і погане заповнення контрастом дрібних гілок мало додає в діагностиці.
- Лікування хірургічне - видалення ураженої частки, при загостренні процесу використовують бронходилататори, ШВЛ.

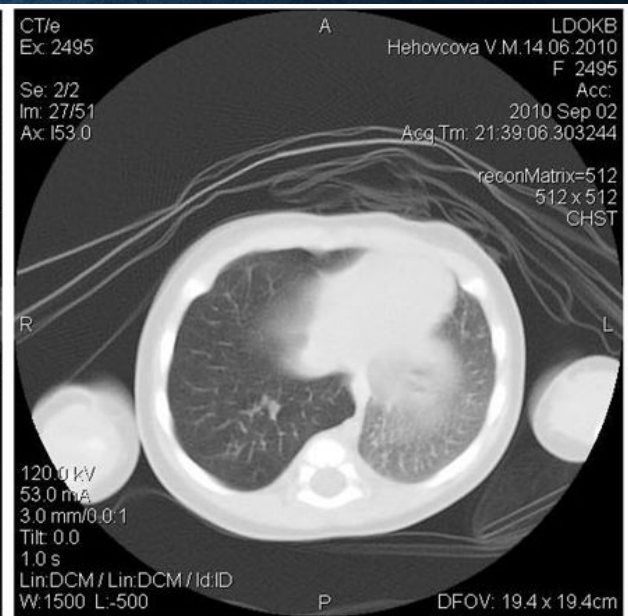
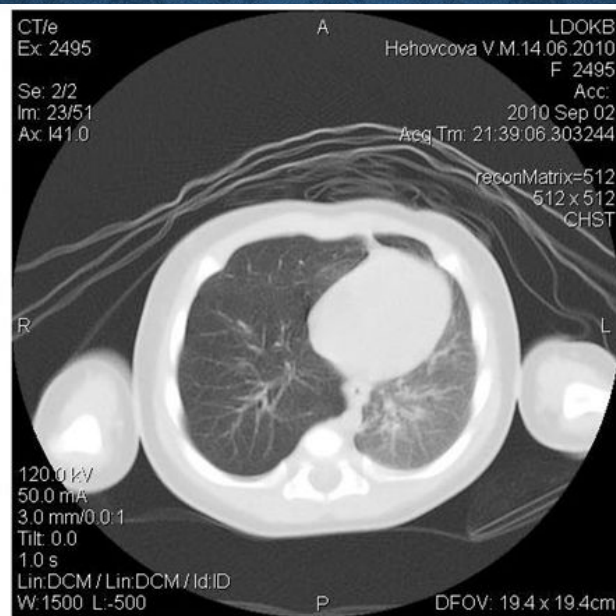
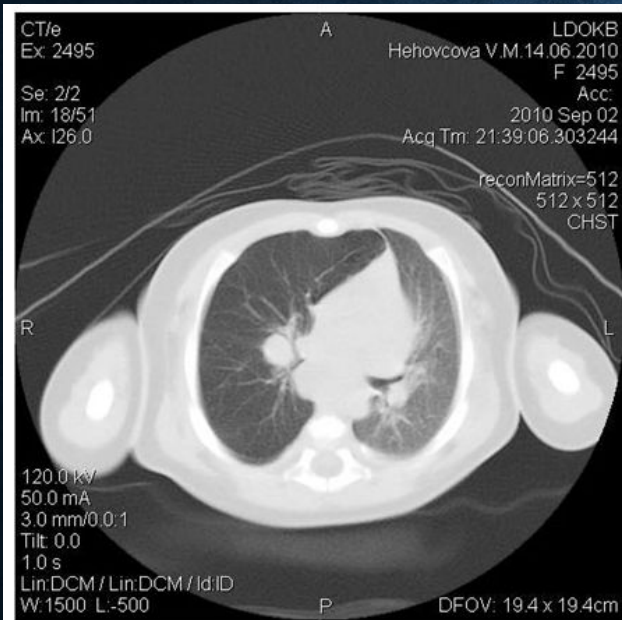
Лобарна емфізема



Вроджена лобарна емфізема



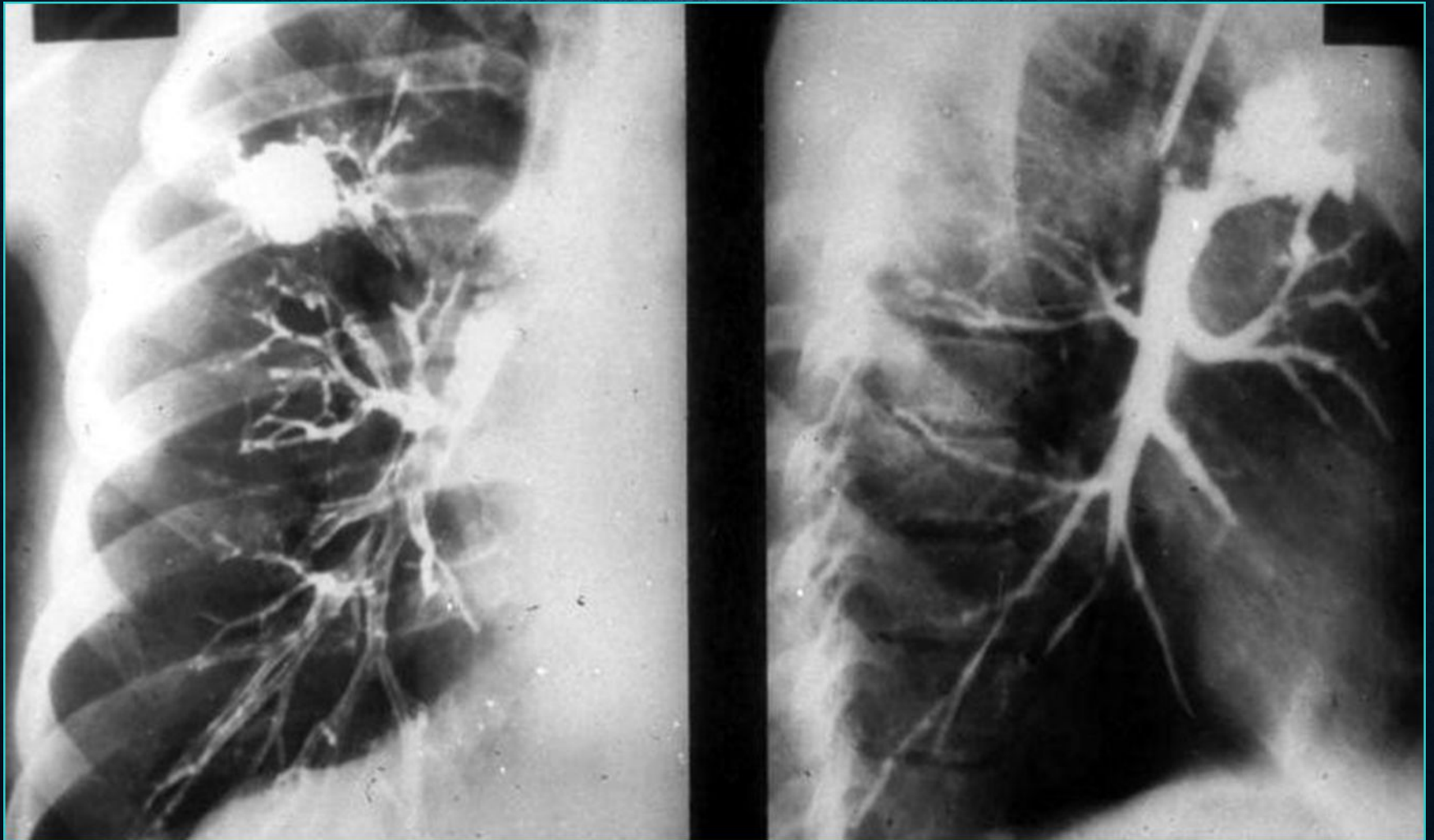
Вроджена лобарна емфізема

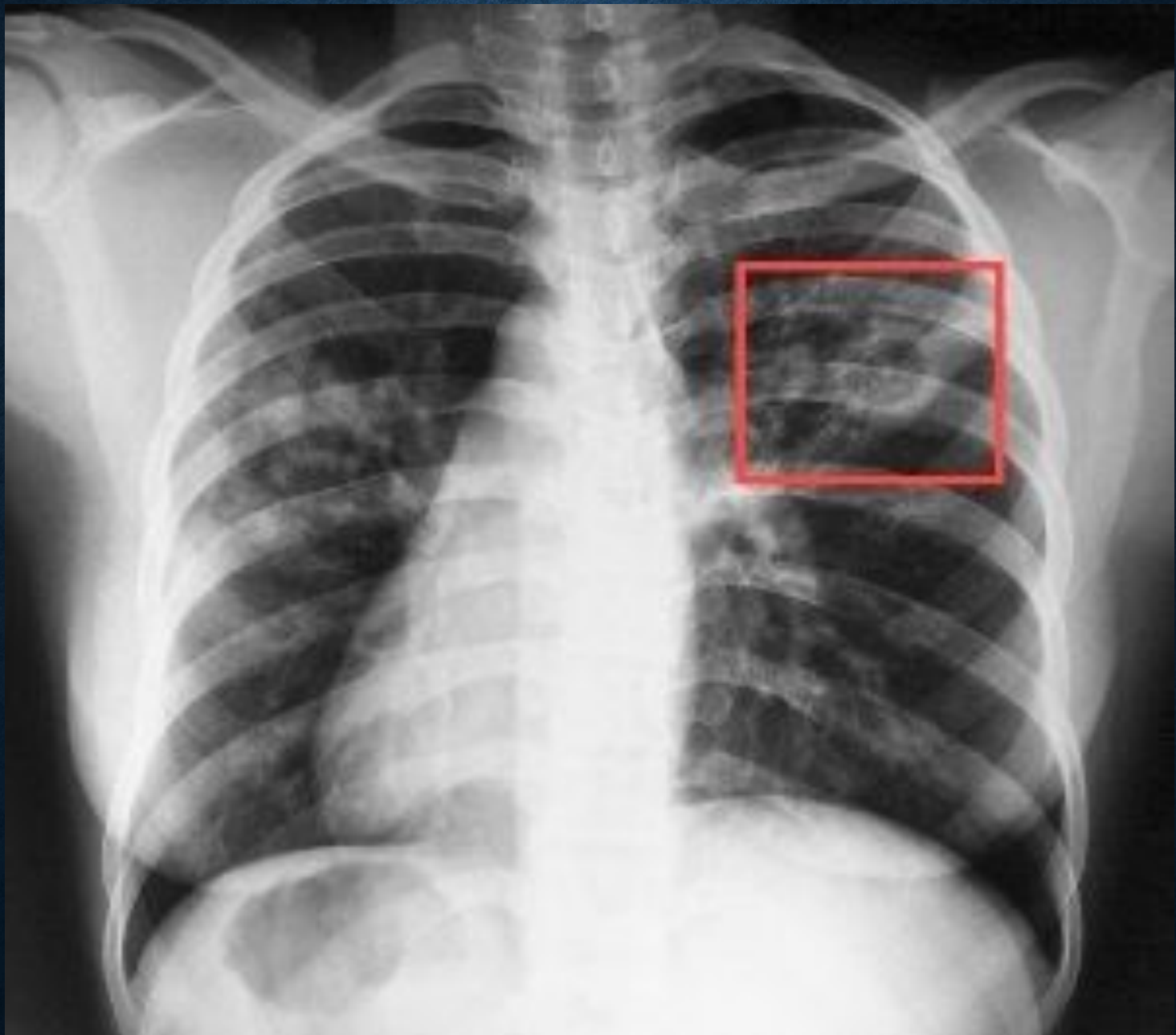


ПОЛІКІСТОЗ ЛЕГЕНЬ

- Полікістоз легень (кістозна гіпоплазія) — вада розвитку, обумовлена внутрішньоутробним недорозвитком легеневої тканини, судин і бронхіального дерева з утворенням великої кількості порожнин. Ця вада виникає внаслідок порушення розвитку легень на 2-3 місяці внутрішньоутробного розвитку. Характеризується зменшенням об'єму респіраторної поверхні легень, . Інфікування кист приводить до до формування хронічного запального вогнища.
- Перші признаки захворювання проявляються зазвичай з раннього віку. Захворювання протікає з частими загостреннями. Основними клінічними ознаками є кашель, гнійне мокротиння, інколи кровохаркання. Діти відстають в фізичному розвитку. Характерні форма пальців і вигляді барабанних палочок, нігтеві фаланги – годинникових скелець. Грудна клітка деформована зі сплюсненням на стороні ураження.
- На рентгенограмах і томограмах виявляються комірчасті утвори. На бронхограмах - множинні округлі порожнини. Кистозні утвори частіше локалізуються в лівій легені, або має місце двостороннє ураження.
- Ускладнення полікістозу: нагноєння в порожнинах, поява повітря в плевральній порожнині, легеневі кровотечі. У хворих з двостороннім процесом формується захворювання серця.
- Лікування хірургічне. Основними протипоказаннями к операції являються розпространенность процесса, тяжелые проявления легочно-сердечной недостаточности. В терапевтической тактике особое значение имеет применение антибиотиков, направленное на подавление воспалительного процесса в легких.

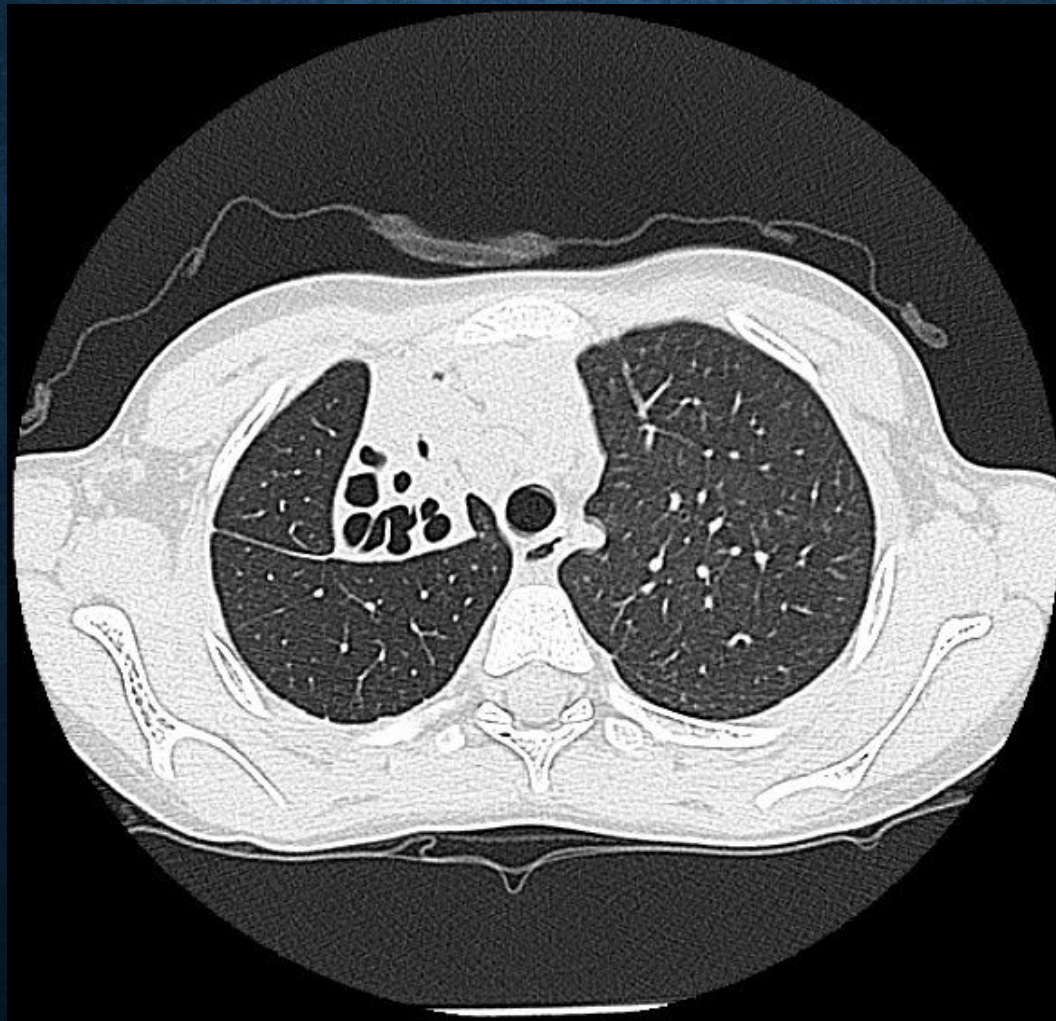
Бронхо – легочені кісти







КТ ПРИ ПОЛІКИСТОЗІ ЛЕГЕНЬ

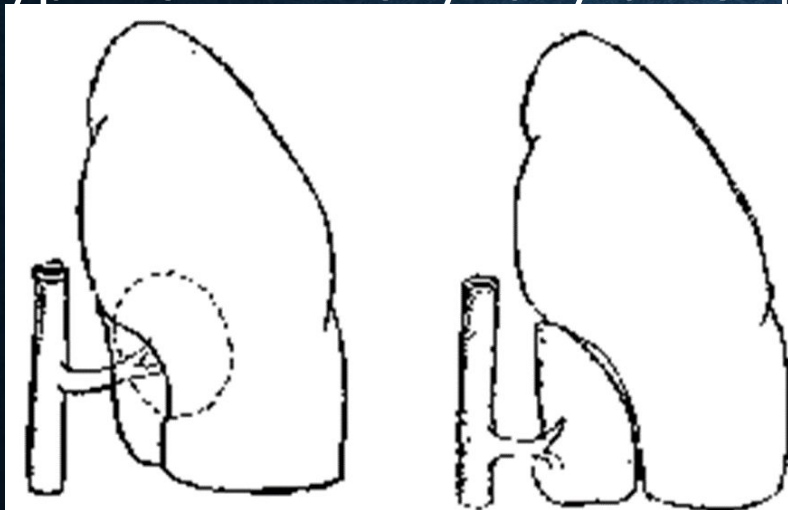


БОНХОГРАМА ПРИ ПОЛІКИСТОЗІ ЛЕГЕНЬ



ЛЕГЕНЕВА СЕКВЕСТРАЦІЯ

- Легенева секвестрація – стан, при якому ділянка легені розміщена всередині або поза легеневою часткою і не бере участі в газообміні. Кровопостачання цієї ділянки здійснюється аномальною судиною, яка відходить від грудної або черевної аорти чи міжреберних артерій. Описано 540 випадків (1979) легеневої секвестрації, що складає приблизно 1-2 % від усіх вад бронхолегеневої системи.
- Клінічні прояви зумовлені запальними змінами: кашель, підвищення температури тіла, задишка, над вогнищем ураження вислуховуються дрібноміхурцеві вологі хрипи.



Легенева секвестрація. Схема аномалії і локалізації всередині легені і поза вісцеральною плеврою.

Розрізняють три форми патологічного процесу:

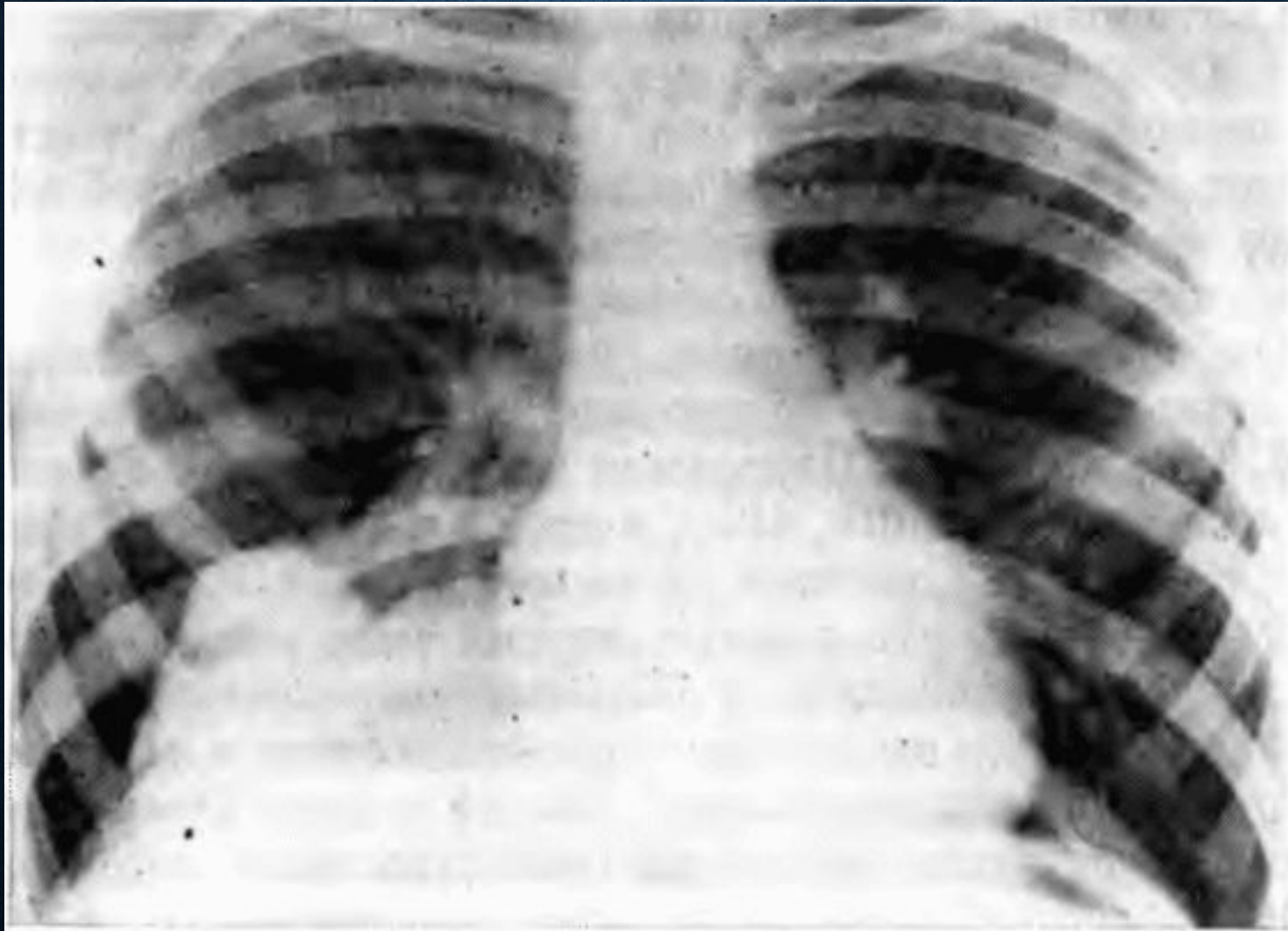
- 1) бронхоектатичну, при якій повторні запалення призводять до розплавлення легеневої тканини і вторинного сполучення з бронхіальним деревом;
- 2) псевдотуморозну – характеризується бідністю клінічних проявів;
- 3) абсцедування чи локальна емпієма.

Діагностується легенева секвестрація на підставі ангіографічного обстеження, менше значення у виявленні патологічного процесу має бронхографія. При рентгенологічному обстеженні може бути затемнення ураженого запаленням секвестру.

Лікування хірургічне, здійснюється резекція секвестрованої ділянки.

Прогноз сприятливий.

ЛЕГЕНЕВА СЕКВЕСТРАЦІЯ





ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!

