



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, трахеобронхомаляция. 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)

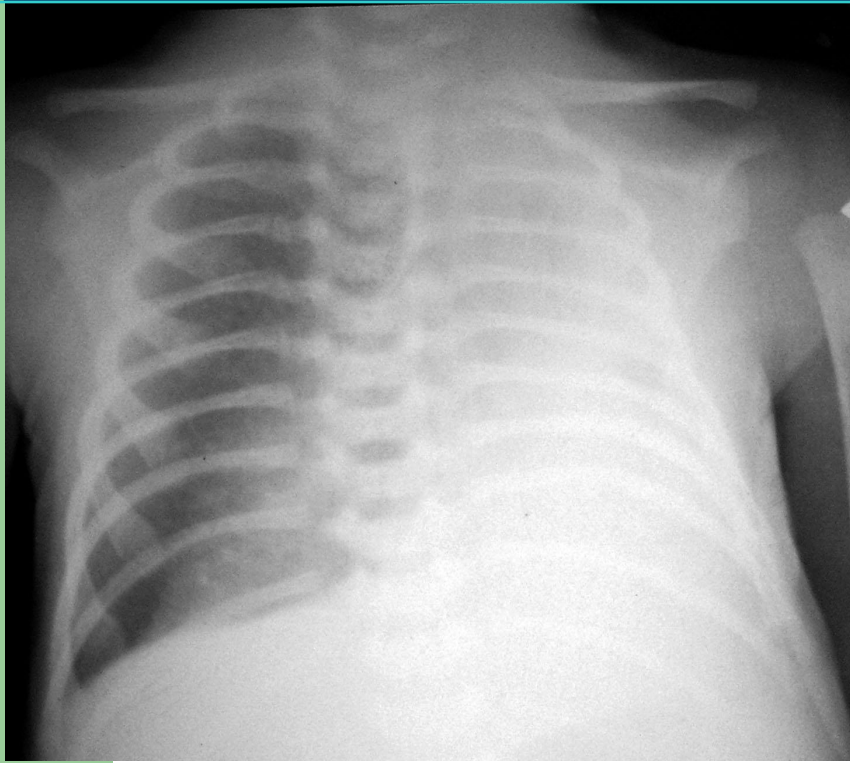
Клинический проявляется как рецидивирующий бронхит, бронхоэктатическая болезнь с постоянным кашлем, иногда кровохарканьем, нередко тяжелой дыхательной недостаточностью. Диагноз возможен только при проведении трахео-, бронхоскопии и бронхографии. Хирургическое лечение не проводят, назначают симптоматическую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

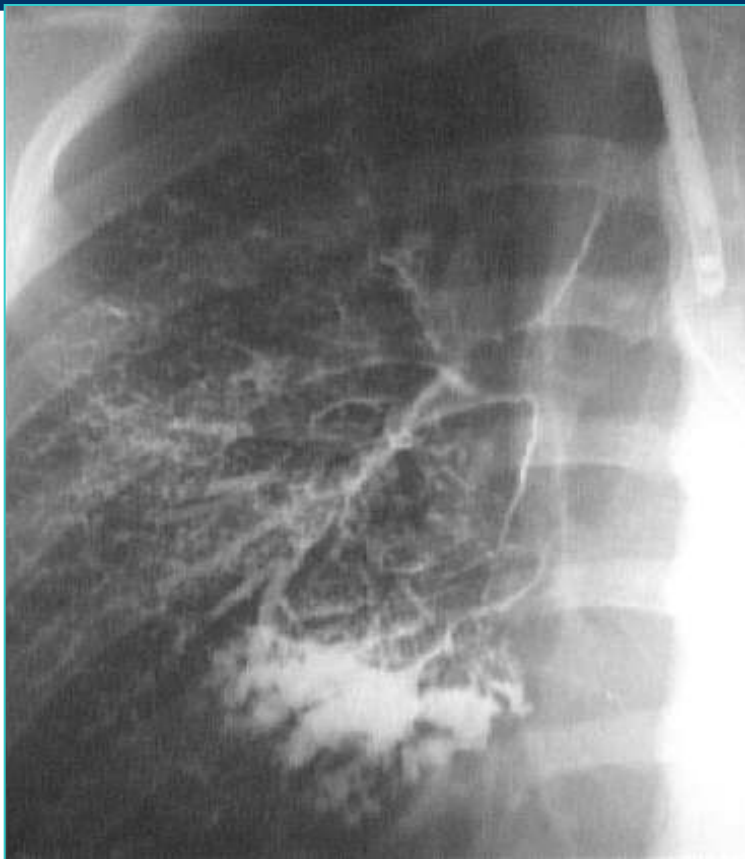
Клиническая картина и диагноз

- В клинической картине синдрома Картагенера, его течении 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