Белорусский государственный медицинский университет

Реферат

На тему:

«Пороки легких, связанные с недоразвитием органа в целом или его элементов»

Минск, 2009

Пороком развития называется антенатально сформированная аномалия строения легких (включая нижние дыхательные пути), имеющая или могущая иметь клиническое значение. Редкие варианты ветвления бронхов и сосудов легких, а также необычное деление последних на доли и сегменты, нарушающие легочные функции и не способствующие развитию приобретенных патологических процессов, правильнее относить не к порокам развития, а к крайним формам изменчивости по В.Н. Шевкуненко.

В литературе нет популяционных исследований о распространенности пороков развития легких. Сведения об относительной частоте пороков развития среди больных, поступающих в отделения торакальной хирургии, колеблются в чрезвычайно широких пределах. А.Н. Бакулев и Р.С. Колесникова (1961) определяли эту частоту в 1,4%, А.И. Струков и М. И. Кодолова (1970) - в 2,5%, А.П. Колесов и В.А. Кочетова (1974) - в 3,5%, А.М. Сазонов - в 10%, М. И. Перельман (1976) - в 20%, В. Г. Цуман с сотр. (1976) — 40%. Один из пионеров торакальной хирургии Ф. Зауэрбрух (1917, 1927) считал, что до 80% бронхоэктазий являются пороками развития, а Ж. Хораньи (1974) утверждал, что по секционным данным до 70% всех хронических неспецифических заболеваний легких связаны с врожденными аномалиями. Такая противоречивость данных обусловлена тем, что до настоящего времени вопрос об отнесении некоторых изменений легких, обнаруживаемых у больных, к категории врожденных или же приобретенных не может считаться полностью решенным. Большинство современных авторов все же считают пороки развития легких относительно редкой патологией. Пороки развития легких нередко сочетаются с пороками развития других органов и систем, что считается дополнительным аргументом в пользу антенатального происхождения выявляемых легочных изменений. В связи с многообразием пороков развития легких, различной трактовкой и недостаточной изученностью встречающихся аномалий существует множество классификаций, предлагавшихся различными авторами.

**1.Агенезия и аплазия легкого**

Врожденное отсутствие одного из легких представляет собой редкую врожденную аномалию, встречающуюся в двух вариантах. В одном из них трахея, не образуя бифуркацию, переходит в бронх единственного легкого (агенезия). В другом — бифуркация трахеи выражена, но главный бронх на стороне отсутствующего легкого оканчивается слепо (аплазия).

У плодов чаще наблюдается отсутствие правого легкого, однако, оно и более часто сочетается с другими пороками развития, в том числе несовместимыми с жизнью. Поэтому в клинической практике преобладает левосторонняя агенезия и аплазия. Единственное легкое имеет большие размеры и практически полностью занимает оба гемоторакса, резко смещая органы средостения в противоположную сторону.

У большинства больных жалобы и функциональные нарушения незначительны. У части появляются те или иные расстройства с возрастом.

Диагноз устанавливается чаще всего рентгенологически по резкому смещению органов средостения в сторону отсутствующего легкого и отсутствию или слепому окончанию одного из главных бронхов, что может быть подтверждено бронхоскопическим.

Лечение, как правило, не требуется.

**2. *«*Простая» гипоплазия легкого**

«Простая» гипоплазия представляет собой врожденную аномалию, при которой недоразвитое легкое равномерно уменьшено в объеме, бронхи и сосуды его истончены, число бронхиальных генераций уменьшено с 18-24 в норме до 10-12, а респираторный отдел легкого также недоразвит. В ряде случаев в суженных и структурно недоразвитых бронхах развивается вторичный инфекционный процесс, являющийся причиной соответствующих клинических проявлений.

Заболевание может протекать бессимптомно. При наличии вторичного инфекционного процесса наблюдается кашель с умеренным количеством слизистой или слизисто-гнойной мокроты. В период обострений появляется лихорадка, а количество мокроты увеличивается. Рентгенологически отмечается значительное сужение одного из легочных полей за счет смещения тени средостения в «больную» сторону, высокого стояния диафрагмы и сужения межреберных промежутков. Сосудистый рисунок в недоразвитом легком бывает ослаблен. После повторных обострений инфекционного процесса может появиться тяжистое усиление интерстициального рисунка. Бронхографически выявляется сужение и сближение крупных бронхиальных ветвей. Мелкие бронхи иногда не заполняются (картина «обгоревшего дерева») или же от относительно крупных бронхов отходят очень тонкие, почти нитевидные бронхиальные веточки с небольшим числом разветвлений. При ангиопневмографии обнаруживается резкое истончение сосудов недоразвитого легкого.

Дифференциальный диагноз с приобретенными изменениями в одном из легких представляет существенные трудности. В частности, весьма похожую клиническую и рентгенологическую картину может давать односторонний облитерирующий (стенозирующий) бронхиолит после перенесенной в раннем детском возрасте тяжелой вирусной или вирусно-бактериальной инфекции, называемый также односторонней эмфиземой, «сверхпрозрачным легким», или синдромом Маклеода.

Для данного вида приобретенной патологии, в отличие от «простой» гипоплазии, характерна тяжелая респираторная инфекция (пневмония) раннего детского возраста, приближающийся к нормальному просвет крупных бронхиальных ветвей, а также отсутствие сопутствующих аномалий другой локализации.

При бессимптомном течении «простой» гипоплазии лечение не требуется. При развитии хронического периодически обостряющегося инфекционного процесса недоразвитое и практически нефункционирующее легкое удаляют.

**3. Кистозная гипоплазия легкого**

Кистозная гипоплазия легкого (синонимы: «поликистоз легкого», «множественные бронхогенные кисты», «кистозная болезнь легкого», «сотовое легкое», «врожденные кистозные бронхоэктазии» и т.д.), по данным многих авторов (Ю.Н. Левашев, М.И. Перельман, Г. Л. Феофилов и др.), является наиболее часто встречающимся пороком развития легких и составляет до 60-80% всех случаев аномалий этого органа. Вместе с тем некоторые очень авторитетные специалисты, глубоко изучавшие этот вопрос (А. П. Колесов, В. Р. Ермолаев и др.), приводили много аргументов в пользу того, что изменения в легких, считающиеся характерными для кистозной гипоплазии всегда или часто развиваются постнатально, то есть не являются пороком развития. В большом исследовании, проведенном ГНЦ пульмонологии в 70-х гг., было показано, что множественные кистозные изменения в легких, действительно во многих случаях возникают после пневмоний раннего детского возраста и должны относиться к приобретенным кистозным бронхоэктазиям. Был выявлен ряд клинических и морфологических признаков, в соответствии с которыми считалось возможным дифференцировать врожденные и приобретенные поликистозные изменения и выделять кистозную гипоплазию легких как антенатальный порок развития (Ю.Н. Левашев, А.Г. Бобков). Эти признаки будут приведены ниже.

В последние десятилетия распространенность приобретенных бронхоэктазий во всем мире резко уменьшилась, что связывают с улучшением качества лечения пневмоний раннего детского возраста и ранней вакцинацией против детских инфекций, дающих легочные осложнения. Одновременно с этим неожиданно резко уменьшилась и распространенность кистозной гипоплазии легких, хотя другие пороки развития продолжали встречаться с прежней частотой. В литературе нет серьезного анализа этих данных, однако они наводят на мысль о том, что кистозная гипоплазия как порок развития встречается значительно реже, чем об этом думали. Вопрос о врожденных и приобретенных кистоподобных расширениях бронхов остается открытым.

Морфологическая картина кистозной гипоплазии легкого весьма характерна. Изменения чаще всего локализуются в правой верхней доле. Левосторонняя аномалия встречается реже, причем довольно типичным является поражение всего левого легкого. Пораженная доля или все легкое, как правило, уменьшены в размере. Плевральные сращения бывают рыхлыми или отсутствуют вовсе. Поверхность легкого представляется бугристой и не содержит угольного пигмента. На разрезе пораженная доля (легкое) почти целиком состоит из крупных, до 3-4 см в диаметре гладкостенных полостей, между которыми имеются небольшие прослойки легочной паренхимы. При гистологическом исследовании полости оказываются выстланными бронхиальным эпителием, стенка их не содержит хрящевой ткани. Признаки воспаления выражены незначительно.

Клинические проявления кистозной гипоплазии редко бывают тяжелыми. В 10-15% случаев симптомы отсутствуют, для остальных больных характерен кашель со скудной слизистой мокротой. В периоды редких обострений количество мокроты увеличивается, она может приобретать гнойный характер, температура тела повышается до субфебрильных цифр. С годами течение может становиться более тяжелым, причем в нижележащих первично не пораженных отделах легких иногда формируются вторичные приобретенные бронхоэктазий, омрачающие перспективу оперативного лечения.

Рентгенологически отмечается уменьшение объема пораженного отдела легкого с соответствующим смещением тени средостения и диафрагмы, особенно выраженном при тотальной гипоплазии левого легкого. Легочный рисунок в пораженных отделах имеет характерную ячеистую структуру. Бронхографически выявляют приближающиеся к шарообразным множественные полости, соприкасающиеся или почти соприкасающиеся друг с другом, по уровню соответствующие бронхам 4-5-го порядков. Дистально расположенные бронхи практически никогда не контрастируются. При анти пневмографии выражено сужение ветвей легочной артерии в пораженной зоне, а при бронхиальной ангиографии, напротив, компенсаторное расширение и извитость соответствующих сосудов.

Дифференциальный диагноз кистозной гипоплазии как порока развития и приобретенных кистозных бронхоэктазий представляет трудности. Характерными признаками порока развития считается отсутствие тяжелой легочной инфекции в раннем детстве, позднее начало и малую интенсивность клиники хронического нагноительного процесса, наличие сопутствующих врожденных аномалий. После операции диагноз подтверждается морфологически, причем для гипоплазии характерно отсутствие бронхиальных хрящей в стенках кистозных полостей и недоразвитость (эмбриональный характер) легочной паренхимы (Ю. Н. Левашев, А. Г. Бобков). Впрочем, дифференциальный диагноз в данном случае представляет не столько практический, сколько академический интерес.

Показанием к оперативному лечению является клиника хронического нагноительного процесса и четкая ограниченность кистозных изменений в легочной ткани. Наиболее часто выполняют правостороннюю верхнедолевую лобэктомию или же левостороннюю пневмоэктомию. Во время вмешательства иногда удается отметить необычность строения удаляемых частей легочной ткани, их бронхиальных и сосудистых элементов, что косвенно свидетельствует о врожденности имеющихся изменений. Как правило, при вмешательстве удаляют практически нефункционирующие кистозно-измененные отделы легких, вследствие чего функциональные потери бывают минимальными, а отдаленные результаты вполне удовлетворительными.

**4. Долевая эмфизема новорожденных**

Долевая эмфизема новорожденных представляет собой довольно редкую аномалию, по-видимому, состоящую не столько в истинной эмфиземе, сколько в остром или под остром вздутии одной из долей легких в связи с локальным недоразвитием хрящевого каркаса преимущественно мелких бронхов и формированием в последних клапанного механизма (экспираторный коллапс, клапанный стеноз). Резкое увеличение объема одной из долей ведет к сдавливанию и нарушению вентиляции нормально развитых отделов легочной ткани, резкому смещению средостения в «здоровую» сторону, асфиксии и гемодинамическим нарушениям.

Заболевание иногда проявляется уже впервые дни, и даже часы после рождения одышкой, цианозом, сухим кашлем. При кормлении ребенка признаки асфиксии нарастают. Объем грудной клетки увеличен и фиксирован в положении вдоха. Дыхательные экскурсии ослаблены.

Перкуторно определяется тимпанит, аускультативно — ослабление дыхательных шумов. Рентгенологически выявляется резкое увеличение легочного поля и увеличение прозрачности на стороне поражения, смещение средостения в противоположную сторону, низкое стояние диафрагмы. Перераздутая доля через переднее средостение обычно пролабирует на противоположную сторону (легочная грыжа), дополнительно сдавливая противоположное легкое. Сдавленная легочная ткань рентгенологически выглядит треугольными тенями, прилегающими к средостению.

При острой гиперинфляции доли у новорожденных приходится предпринимать экстренную операцию — удаление пораженной доли. При медленном (под остром или хроническом) характере вздутия вмешательство производят в более поздние сроки, а иногда удается обойтись консервативным лечением.

**5. Трахеобронхомегалия**

Трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, или синдром Мунье-Куна представляет собой, как правило, резко выраженное расширение трахеи, главных, долевых и сегментарных бронхов, связанное с неполноценным развитием тканевых элементов их стенок, мембранозной части. Резкое растяжение и дряблость последней ведут к так называемой трахеобронхиалыюй дискинезии, то есть к экспираторному коллапсу и обструктивным нарушениям вентиляции. Характерно развитие хронического гнойного бронхита, образование вторичных бронхоэктазий и эмфиземы, главным образом в нижних долях.

Заболевание постепенно прогрессирует, причем выраженная клиническая картина определяется в возрасте старше 20 лет.

Больные жалуются на мучительный, часто приступообразный кашель характерного вибрирующего тембра с гнойной мокротой, иногда кровохарканье. Постепенно появляется и прогрессирует дыхательная недостаточность. Приступно образный кашель, сопровождающийся чувством удушья иногда дает повод к ошибочному диагнозу бронхиальной астмы. Расширение трахеи и крупных бронхов хорошо видны на суперэкспонировапных снимках и рентгенотомограммах. Диагноз уточняется с помощью бронхографии и бронхоскопии.

Лечение в основном консервативное (консервативное лечение бронхоэктазий). Имеется опыт хирургического устранения трахеобронхиальной дискинезии (операции укрепления задней стенки трахеи и главных бронхов различными методами, эндоскопическая инфильтрация мембранозной части склеротирующими препаратами).

**6. Бронхомаляция (синдром Вильямса-Кемпбелла)**

Порок развития связан с гипоплазией хрящей бронхов преимущественно 4-6-го порядков и формированием у больных чаще всего симметричных тонкостенных дискинетических бронхоэктазий на соответствующем уровне. Экспираторный коллапс бронхов ведет к затруднению выдоха, увеличению остаточного объема легких и другим функциональным нарушениям. Нередко присоединяется хронический гнойный бронхит.

Заболевание начинает проявляться в различные периоды детского возраста и постепенно прогрессирует. Больные жалуются на упорный кашель с относительно скудной мокротой, затрудненное свистящее дыхание, нарастающую одышку. Рентгенологически выявляется увеличение воздухонаполненности легких, а на бронхограммах — распространенные бронхоэктазии преимущественно веретенообразной формы. Характерно изменение просвета расширенных бронхов при дыхании (экспираторный коллапс).

Лечение — консервативное: общеукрепляющая, по показаниям антибактериальная терапия, дыхательная гимнастика.

**7. Синдром (триада) Картагенера**

Синдром Картагенера представляет собой проявление системного генетического дефекта, называемого синдромом неподвижных ресничек. При этом синдроме реснички эпителия, осуществляющего мукоцилиарный клиренс в дыхательных путях, оказываются неподвижными вследствие морфологического дефекта, определяемого на электронно-микроскопическом уровне. Врожденное отсутствие функции мукоцилиарного клиренса ведет к раннему развитию хронического инфекционного процесса в дыхательных путях. Обычно синдром неподвижных ресничек сочетается с обратным расположением внутренних органов (тотальным или только грудным), а также бесплодием у мужчин вследствие врожденной неподвижности жгутиков сперматозоидов.

Синдромом или триадой Картагенера называется характерное сочетание бронхоэктазии, хронического параиазалыюго синусита и обратного расположения внутренних органов. По мнению большинства авторов как бронхоэктазии, так и хронические сииуиты различной локализации являются приобретенными состояниями, связанными с нарушением мукоцилиарного клиренса и развитием вторичного инфекционного процесса как в нижних, так и в верхних дыхательных путях.

Заболевание начинает проявляться с ранних лет и выражается в прогрессирующих симптомах тяжело протекающих двусторонних бронхоэктазии, сопровождающихся хроническим параназальным синуситом. Диагноз врожденной патологии легко подтверждается выявлением обратного расположения внутренних органов, а после достижения половой зрелости бесплодием у мужчин. Изменения в бронхиальном дереве могут быть уточнены с помощью бронхографии, при которой выявляется обратное расположение легких (левое бронхиальное дерево разветвляется по типу правого и наоборот).

Лечение легочно-бронхиальных поражений — строго консервативное, так как оперативные вмешательства по поводу вторичных бронхоэктазии успеха не дают.

**Литература**

1. Болезни органов дыхания: Руководство для врачей. Под ред. Н.Р. Палеева. - М., 1989.

1. Лукомский Г. И., Шулутко М. Л., Виннер М. Г., Овчинников А. А. Бронхопульмонэктомия. — М.: Медицина, 2003.
2. Розенштраух Л. С, Рыбакова Н. И., Виннер М. Г. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. — М.: Медицина, 2007.

4. Руководство по легочной хирургии. — Л.: Медицина, 1989.

5. Руководство по пульмонологии. Под ред. Н. В. Путова и Г. Б. Федосеева. — 2-е изд. перераб. и доп. — Л.: Медицина, 1984.