БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

РАЗДИЧНЫЕ ВИДЫ АНОМАЛИЙ И ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

МИНСК, 2009

**Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований**

**1. Гамартома и другие врожденные опухолевидные образования**

Гамартома встречается часто (до 50% всех доброкачественных новообразований легких). Она может располагаться как в бронхиальной стенке, так и в легочной паренхиме. Различают локальные и диффузные гамартомы, занимающие всю долю или легкое. При гистологическом исследовании в гамартоме преобладает хрящевая ткань. Встречаются также липогамартохондромы, фиброгамартомы, фиброгамартохондромы и др. (обнаружи­ваются случайно при рентгенологическом исследовании). При редко встречающейся эндобронхиальной локализации возникают симптомы, связанные с нарушением бронхиальной проходимости (кашель, повторные пневмонии). Периферические образования, как правило, протекают бессимптомно. Малигнизация является казуистической. При трудностях дифференциальной диагностики с периферическим раком легкого, предпочтение следует отдать оперативному методу лечения. При периферических гамартомах производят их энуклеацию с ушиванием ложа или краевую резекцию легкого. Возможно торакоскопическое удаление. При эндобронхиальных гамартомах выполняют резекцию бронха или соответствующего отдела легкого (при необратимых вторичных изменениях). Прогноз хороший.

**2. Добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением**

Этот редко диагностируемый порок, как правило, протекает бессимптомно. Он заключается в наличии участка легочной ткани, имеющего собственный плевральный покров и располагающегося обычно в верхнем отделе правой плевральной полости. Бронх отходит непосредственно от трахеи, кровообращение осуществляется за счет ветвей легочных артерий и вен. В редких случаях возникновения хронического воспалительного процесса показано удаление добавочного легкого (доли).

**3. Добавочное легкое (доля) с аномальным кровообращением**

Представляет собой аберрантный участок обычно не аэрируемой легочной ткани, который расположен вне нормально развитого легкого (в плевральной полости, в толще диафрагмы, в брюшной полости, на шее) и снабжается кровью из большого круга кровообращения. Чаще всего этот порок не дает клинических проявлений и является случайной находкой. Диагноз можно установить при аортографии. Если в аберрантном легком возника­ет патологический процесс, показана операция — удаление добавочного легкого.

**4. Бронхогенная (истинная) киста легкого**

Бронхогенная киста легкого формируется в результате аномальной закладки бронхиальной стенки вне нормально развитого бронхиального дерева. С ростом ребенка наблюдается постепенное увеличение кисты из-за ретенции секрета бронхиального эпителия, причем размеры кисты могут достигать 10 см в поперечнике и более. В случае прорыва содержимого в бронхиальное дерево в связи с нагноением киста опорожняется и в дальнейшем может существовать либо в виде сухой или частично содержащей жидкость полости, не дающей клинических проявлений, либо являться очагом хронически текущего нагноительного процесса.

При возникновении клапанного механизма в зоне сообщения кисты с бронхиальным деревом может наблюдаться острое вздутие кисты с возникновением признаков дыхательной недостаточности из-за сдавлевания здоровых частей и смещения средостения.

Длительное время аномалия может протекать бессимптомно. В случае инфицирования кисты наблюдается кашель со скудной слизистой или слизисто-гнойной мокротой, а при обострениях — увеличение количества мокроты, которая приобретает гнойный характер, слабо выраженная температурная реакция и интоксикация.

Рентгенологически до прорыва кисты в бронх видна круглая тень с четкими контурами, иногда изменяющая форму при дыхании (симптом Неменова). После прорыва содержимого в бронхиальное дерево выявляется тонкая кольцевидная тень, иногда с уровнем жидкости на дне (преимущественно при обострениях).

Дифференциальный диагноз опорожнившейся кисты следует проводить с крупными (гигантскими) эмфизематозными буллами, для которых характерен зрелый или даже пожилой возраст больных, рентгенологически менее четко очерченные границы, хорошо определяемые при КТ, отсутствие горизонтального уровня в полости, отсутствие эпителиальной выстилки.

Бронхогенные кисты, дающие те или иные клинические проявления (хроническое нагноение, острое вздутие), подлежат удалению с помощью тех или иных видов экономных резекций легкого.

**5. Кисты легкого с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация)**

Кисты легкого с аномальным кровоснабжением являются наиболее частыми среди безусловных пороков развития, имеющих клиническое значение. Суть аномалии состоит в том, что в одной из долей антентально формируется группа бронхогенных кист, первично не сообщающихся с бронхами данной доли и имеющих отдельное артериальное кровоснабжение за счет довольно крупного сосуда, отходящего непосредственно от нисходящей аорты. Отделенность врожденного патологического внутридолевого образования от системы легочного кровообращения и бронхиального дерева доли побудило назвать аномалию внутридолевой секвестрацией от латинского «sequestratio» — «отделение», «обособление» (не путать с секвестрацией при отделении омертвевшей ткани от живой в ходе нагноительного процесса).

Секвестрация чаще наблюдается в заднебазалыюм отделе нижней доли правого легкого, хотя описаны и другие локализации. Первоначально группа кист, наполненных жидкостью, не дает клинических проявлений, а затем, после инфицирования и прорыва в бронхиальное дерево является источником хронического нагноительного процесса, текущего по типу нижнедолевых бронхоэктазий.

Клинические проявления заключаются в кашле со слизистой или слизисто-гнойной мокротой и периодических обострениях с увеличением гнойного отделяемого и повышением температуры тела.

Рентгенологически выявляется киста или группа кист иногда с уровнями жидкости в медиальном отделе нижней доли; бронографически — кистозные образования, заполненные контрастом. Характерная локализация и форма кист позволяют заподозрить внутридолевую секвестрацию. Для подтверждения диагноза целесообразно с помощью ультразвуковой допплерографии или аортографии подтвердить наличие отходящего от аорты крупного сосуда, направляющегося к нижней доле.

Лечение внутридолевой секвестрации оперативное — удаление обычно пораженной нижней доли или только базальных сегментов. Во время операции следует четко верифицировать и изолированно перевязать аномальный сосуд, проходящий в толще легочной связки, во избежание трудно останавливаемого артериального кровотечения (известны летальные исходы от кровопотери).

**Необычное расположение анатомических структур легкого, могущее иметь клиническое значение**

**1. Доля непарной вены**

Медиальная часть верхней доли правого легкого оказывается в кармане медиастинальной плевры, уходящем в средостение в верхнемедиальном направлении. В редких случаях в отшнурованной части доли возникает хронический инфекционный про­цесс, но чаще аномалия протекает бессимптомно и выявляется при операциях на легких, предпринимаемых по другим поводам.

Симптомом доли непарной вены является отошедшая от сре­достения каплевидная тень v. azygos, располагающейся как бы в толще медиального отдела верхней доли.

Показания к оперативному удалению аномально расположен­ной части легочной ткани возникают крайне редко.

**2. Трахеальный бронх**

Трахеальный бронх, традиционно описываемый как порок развития, практически не имеет клинического значения и может считаться крайней формой изменчивости. Аномалия состоит в том, что верхушечный сегмент верхней доли правого легкого или его часть аэрируется отдельным бронхом, отходящим не от верхнедолевого бронха, а непосредственно от трахеи (так называемый феномен «соскальзывания»). Необычный бронх выявляется чаще всего при бронхоскопии или при легочных операциях, осуществляемых по другому поводу.

**3. «Зеркальное» легкое**

«Зеркальное» легкое, при котором оба легких построены вполне симметрично, также не имеет самостоятельного клинического значения.

**4. Обратное расположение легких**

Обратное расположение легких, часто являющееся элементом общего обратного расположения внутренних органов, имеет клиническое значение только при сочетании с синдромом неподвижных ресничек (синдром или триада Картагенера).

**Локализованные аномалии строения трахеи и бронхов**

**1. Дивертикулы трахеи и бронхов**

Дивертикулы трахеи и крупных бронхов представляют собой врожденные выпячивания стенок этих воздухоносных путей, устья которых располагаются между хрящевыми полукольцами. Типичной локализацией бронхиального дивертикула является промежуточный бронх правого легкого. Чаще дивертикулы не дают клинической симптоматики и обнаруживаются случайно при бронхоскопии или бронхографии. Иногда, при наличии узкого устья, в них развивается хронический воспалительный процесс (дивертикулит), сопровождающийся отхаркиванием умеренного количества слизисто-гнойной или гнойной мокроты. Общая воспалительная реакция обычно не выражена.

Если возникают показания к операции, что бывает исключительно редко, производится иссечение дивертикула, иногда с клиновидной резекцией стенки бронха или трахеи.

**2. Врожденные стенозы трахеи и крупных бронхов**

Врожденные стенозы трахеи и крупных бронхов разделяют на первичные и вторичные (компрессионные). Причиной первичных стенозов является аномалия развития преимущественно мембранознои стенки, в результате чего хрящевые кольца оказываются замкнутыми, а просвет — суженным в различной степени. При врожденном стенозе трахеи возникает коридор, а при стенозе бронха может наблюдаться гиповентиляция легкого или доли, а также развитие в них хронического воспаления.

Клинически первичный врожденный стеноз трахеи проявляется сразу или вскоре после рождения одышкой, стридорозным шумным дыханием, кашлем, цианозом. Диагноз верифицируется рентгенологически и бронхоскопически. При выраженном стенозе трахеи показано бужирование, которое может дать временный эффект. Описаны успешные операции (резекция суженного участка трахеи) у детей первых месяцев и даже дней жизни. При стенозах бронхов иногда приходится удалять легкое или долю по поводу хронического нагноительного процесса (вторичных бронхоэктазий).

Вторичные (компрессионные) стенозы трахеи связаны с ее сдавлением эмбриональными опухолями средостения (например, тератоидными) или же элементами охватывающей трахею двойной дуги аорты. При этом компрессия может прогрессировать постепенно и становиться выраженной через месяцы и даже годы после рождения. Лечение заключается в оперативном и лучевом лечении опухолей, а при двойной дуге аорты производятся различные варианты операций на аорте, размыкающие сдавливающее кольцо.

**3. Трахео- и бронхопищеводные свищи**

Врожденные трахео- и бронхопищеводные сообщения встречаются, во-первых, в виде свищей различного диаметра между в остальном нормально сформированными трахеей (бронхом) и пищеводом. В других случаях непрерывность пищевода нарушена, и один (проксимальный или дистальный) его конец заканчивается слепо, а другой сообщается с трахеей. В первом случае питание новорожденного возможно, однако большая или меньшая часть проглатываемой им жидкости попадает в трахею и аспирируется в дыхательные пути, вызывая нарушения легочного газообмена и инфекционно воспалительный процесс в легких. При малом диаметре свища этот процесс, чаще локализующийся в нижней доле правого легкого, может протекать хронически в виде бронхоэктазий и диагностироваться в подростковом возрасте и даже у взрослых.

В случаях нарушения непрерывности пищевода питание новорожденного невозможно. При сообщении с трахеей проксимального отрезка пищевода вся проглатываемая новорожденным жидкость и слюна попадают в трахею и аспирируются в легкие, вызывая асфиксию и тяжелый инфекционно-воспалительный процесс, быстро ведущий к смерти. При сообщении с трахеей дистального отрезка пищевода новорожденный срыгивает проглатываемую жидкость, а в трахею и легкие через дистальный отрезок пищевода попадает активный желудочный сок, что также ведет к тяжелым последствиям и гипоксемии.

При значительных трахео(бронхо)пищеводных свищах приступ кашля возникает при первом же кормлении, причем откашливается проглоченное молоко, появляется одышка, цианоз, вздутие эпигастральной области из-за попадания воздуха в желудок. Небольшие свищи могут протекать со скудной симптоматикой. При сообщении проксимального отрезка пищевода с трахеей дыхательные нарушения могут проявляться еще более тяжело (вздутие живота не возникает).

Спасти ребенка может только экстренная операция для ликвидации бронхопищеводного сообщения. Если непрерывность пищевода отсутствует, обычно после разъединения трахеопищеводного сообщения накладывают гастростому для питания, а пластическое восстановление пищевода тем или иным способом осуществляют вторым этапом.

Небольшие свищи между трахеей (бронхами) и пищеводом обычно диагностируются и устраняются в более поздние сроки.

**Пороки развития кровеносных и лимфатических сосудов легких**

**1. Артериовенозные аневризмы легких**

Артериовенозные аневризмы могут представлять собой мешковидные тонкостенные сосудистые образования или конгломераты извитых сосудов, напоминающие кавернозную гемангиому. Приводящие сосуды (артерии) и отводящие (вены) по калибру значительно превосходят нормальные. Иногда мелкие артериовенозные сообщения рассыпаны по всей ткани легких (синдром Рандю-Ослера). В зависимости от величины кровотока через патологическое сообщение возникает больший или меньший сброс венозной крови в артериальное русло, определяющий клинические проявления.

Для больных характерен цианоз, ограничение переносимости нагрузок, в тяжелых случаях — пальцы в форме барабанных палочек («пальцы Гиппократа»). При исследовании крови выявляется гиперглобулия (эритроцитоз), повышение количества гемоглобина, артериальная гипоксемия.

Рентгенологически в легких выявляются круглые или неправильной формы затенения, к которым подходят сосуды большого диаметра, лучше видные на томограммах. Диагноз подтверждается при пневмоапгиографии и компьютерной томографии.

Лечение может быть хирургическим (резекция пораженной доли или сегментов легкого) или же рентгеноэндоваскулярным (эмболизация артериовенозного сообщения кусочками синтетического фетра, спиралями Гиантурко и т. д.). Эндоваскулярный метод особенно показан при нескольких аневризмах в различных отделах легких. При синдроме Рандю-Ослера лечение может быть только симптоматическим.

**2. Периферические стенозы легочной артерии**

Периферические стенозы легочной артерии встречаются крайне редко и иногда сочетаются с врожденными пороками сердца, например, тетрадой Фалло. Порок может быть причиной легочной гипертензии и распознается с помощью зондирования и манометрии легочной артерии, а также пневмоапгиографии.

При проксимальной локализации стенозов возможно оперативное расширение стенозированных мест. Имеются сообщения об успешном применении рентгеноэндоваскулярной баллонной дилатации суженных участков.

**3. Врожденные аневризмы легочной артерии и ее ветвей**

Аневризмы легочной артерии отмечаются крайне редко и обычно протекают бессимптомно. Иногда наблюдаются тромбозы аневризм с эмболизацией дистальнее ветвей легочной артерии, расслойка и даже разрывы их стенок. Расширение сосуда может быть заподозрено на основании обычных рентгенограмм и подтверждено с помощью пневмоангиографии. Описаны единичные операции, направленные на укрепление стенки аневризмы синтетическими материалами, протезирование легочной артерии.

**4. Варикозное расширение легочных вен**

Варикозное расширение легочных вен представляет собой крайне редкую сосудистую аномалию, обычно без клинических проявлений. Сегментарные расширения легочных вен можно заподозрить по обычным рентгенограммам и верифицировать по ангиокардиографии. Лечение не требуется.

**5. Врожденные лимфангиэктазии легких**

Врожденные лимфангиэктазии легких — редкий порок развития, встречающийся почти исключительно у женщин. Характеризуется опухолевой пролиферацией гладкомышечных волокон стенок лимфатических сосудов и преимущественно субплевральными лимфангиэктазиями, осложняющимися хилотораксом. Иногда аномалия носит системный характер и сопровождается хилезным асцитом, влагалищной лимфореей, слоновостью нижних конечностей. Заболевание прогрессирует, причем в легочной ткани постепенно нарастают фиброзные интерстициальные изменения, ведущие к дыхательной недостаточности. Болезнь во многом сходна, а, возможно, и идентична так называемому лимфангилейомиоматозу легких.

Лечение не разработано. Для купирования хилоторакса с целью облитерации плевральных полостей предложена париетальная плеврэктомия с последующим дренированием, далеко не всегда дающая эффект.

**Литература**

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

2. Лукомский Г.И., Шулутко М.Л., Виннер М.Г., Овчинников А.А. Бронхопульмонэктомия. - М.: Медицина, 2003.

3. 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.