

СПАДКОВІ І ВРОДЖЕНІ ЗАХВОРЮВАННЯ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ

Ukraine **NOW**

ua



*Полтавський державний медичний університет
кафедра педіатрії2*



План лекції:

- ▶ **Актуальність**
- ▶ **Вади, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур**
- ▶ **Вади розвитку стінки трахеї і бронхів**
- ▶ **Обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів**
- ▶ **Профілактика вроджених вад розвитку бронхолегеневої системи**

Актуальність

- Пороки розвитку легенів, що супроводжуються дихальною недостатністю, проявляються вже в ранньому дитячому віці і супроводжуються затримкою у фізичному розвитку дитини.
- На тлі вад розвитку легенів нерідко розвиваються запальні і незапальні процеси, що викликають клініку гострих або хронічних неспецифічних захворювань, які можуть приймати дуже важкий перебіг.





ЕТИОЛОГІЯ

- ▶ Екзогенні чинники (які надають тератогенний вплив на ембріон):
 - фізичні (механічна або термічна травма, електромагнітне або радіоактивне випромінювання);
 - хімічні (будь-які отрути);
 - біологічні (вірусні або інші інфекції, бактеріальні токсини) ушкоджують механізми.
- ▶ Ендогенні тератогенні фактори:
 - спадковість; аномалії генів і хромосом;
 - ендокринні патології; біологічно неповноцінні статеві клітини (при пізньої вагітності у жінок або літньому віці у чоловіків).

Вид розвитку пороку легені залежить не стільки від характеру тератогенного фактора, скільки від терміну вагітності, на якому організм жінки відчуває його вплив.

- ▶ Якщо вплив тератогенного фактора припадає на перші 3-4 тижні вагітності, коли відбувається закладка трахеї і головних бронхів, можливий розвиток вад ці структур аж до порушення формування цілого легкого.*
- ▶ Тератогенна дія на ембріон в період з 6 по 10 тижні вагітності може викликати пороки формування сегментарних і субсегментарних бронхів по типу кістозної або простий гіноплазії, а також розвиток вроджених бронхоектазів.*
- ▶ Пізні пороки розвитку легенів у плода можуть сформуватися на 6-8 місяці вагітності, коли закладається альвеолярна тканину.*





Класифікація

- ▶ 1. Вади, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур:
 - ▶ агенезія легень;
 - ▶ аплазія легень;
 - ▶ гіпоплазія легень.
- ▶ 2. Вади розвитку стінки трахеї і бронхів:
 - ▶ А. Розповсюджені вади:
 - ▶ трахеобронхомегалія;
 - ▶ трахеобронхомаліяція;
 - ▶ синдром Вільямса-Кемпбелла;
 - ▶ бронхомаліяція;
 - ▶ бронхіолоектатична емфізема;





Класифікація

Б. Обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:

- вроджені стенози трахеї;
- вроджена лобарна емфізема;
- дивертикули трахеї і бронхів;
- трахеобронхостравохідні нориці.

Кісти легенів

Секвестрація легенів

Синдром Картагенера

Вади розвитку легеневих судин:

- агенезія і гілоплазія легеневої артерії і її гілок;
- артеріально-венозні аневризми і нориці;
- аномальне (транспозиція) впадання легеневих вен.

Агенезія и аплазія легені

Агенезія - відсутність легені разом з головним бронхом і

аплазія - відсутність тканини легені
за наявності рудиментарного головного бронха.



- ▶ Клінічно виявляється в ранньому віці відставанням у фізичному розвитку. Грудна клітка на стороні ураження сплющена, виявляється сколіоз з опуклістю в здорову сторону, часто формується деформація кінцевих фаланг пальців. Характерні притуплення перкуторного звуку, ослаблення дихання, виражений зсув середостіння в хвору сторону, задишка. Проте у дітей перших років життя симптоми можуть бути відсутні і вада, виявляється випадково, звичайно при рентгенографічному дослідженні з приводу гострого захворювання, яке виявляє звуження легеневого поля, зсув тіні серця і високе стояння діафрагми, контури яких можуть зливатися з інтенсивним затемненням. Характерно пролабування здорової легені через переднє середостіння (медіастинальна легенева грижа).
- ▶ При дослідженні ФВД виявляється зниження легневих об'ємів, гіпоксемія. Бронхографія виявляє зсув трахеї, яка безпосередньо переходить в головний бронх здорової легені при агенезії або в куксу головного бронха на ураженій стороні при аплазії легені. Бронхоскопія дозволяє також оцінити наявність і ступінь вторинного запального процесу в слизистій трахеї і бронхів.
- ▶ **Диференціальна діагностика** проводиться з діафрагмальною грижею, ателектазом, а у дитини з ОРЗ - з пневмонією і ексудативним плевритом.
- ▶ **Прогноз** залежить від стану здорової легені і наявності супутніх аномалій інших органів. В здоровій легені може виникнути запальний процес, що приводить до формування вторинної хронічної пневмонії.
- ▶ **Лікування:** за наявності запальних змін в бронхах консервативне. Показання до оперативного лікування в даний час не розроблені. В перспективі можлива трансплантація легені.

Гіпоплазія легені

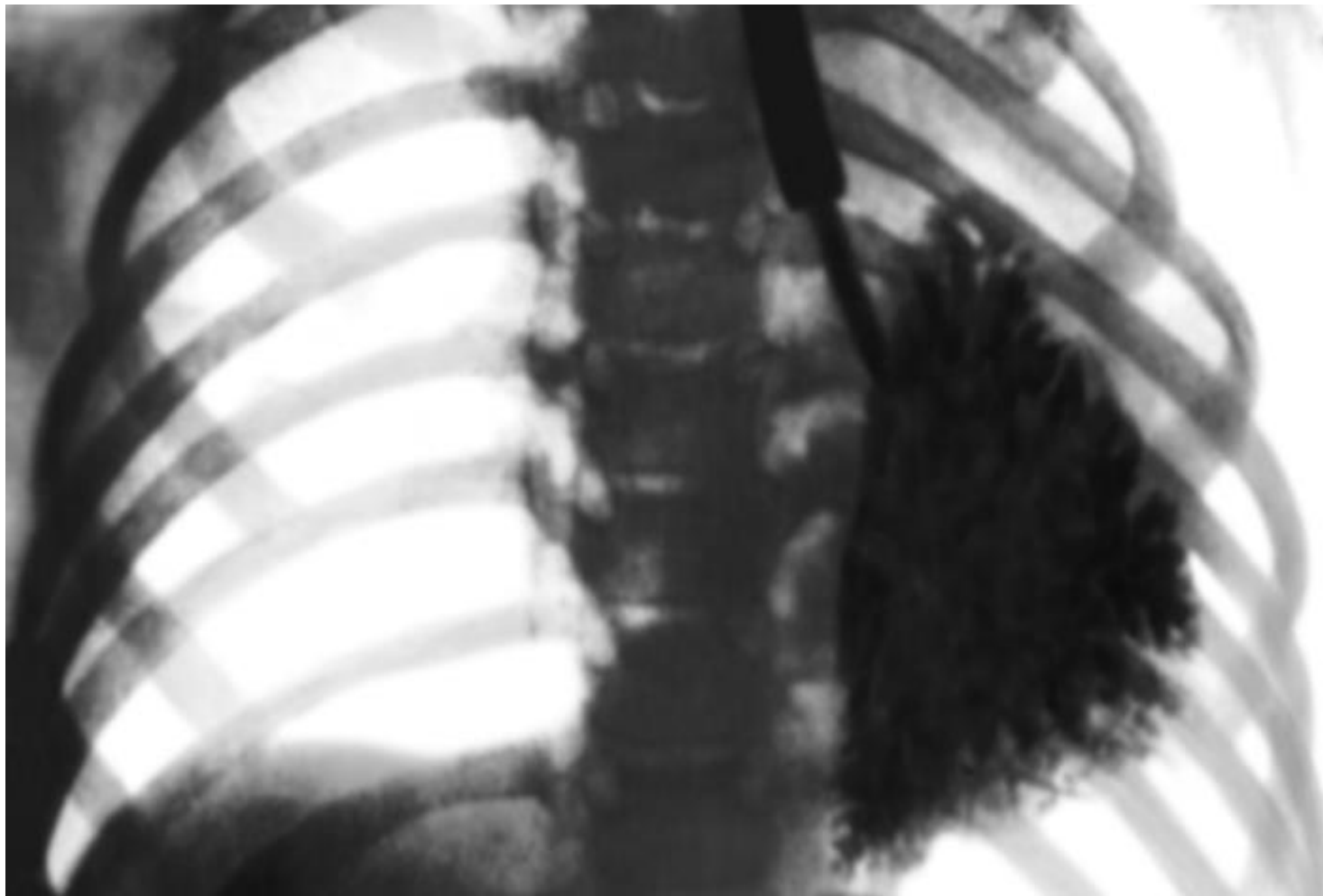
Гіпоплазією легені називають одночасне недорозвинення бронхів і легеневої паренхіми. Розрізняють *просту* і *кістозну* гіпоплазію.

- ▶ При простій гіпоплазії є рівномірне недорозвинення всієї легені, частки або сегментів з редукцією бронхіального дерева (до 5-10 генерації замість 18-24 в нормі).
- ▶ При кістозній гіпоплазії недорозвинення легені супроводжується кістозним переродженням респіраторного відділу.
- ▶ **Частота** гіпоплазії серед хворих з ХЗЛ, за даними різних авторів, складає від 1,2 до 5%. Співвідношення аплазії, кістозної і простої гіпоплазії складає 1:2:22.

Обстеження

- ▶ Рентгенологічні зміни зводяться до деформації легеневого малюнка і зниження перфузії в зоні ураження, зсуву середостіння в цю сторону, компенсаторної емфіземи сегментів ураженої легені.
- ▶ При бронхографії виявляється різке зближення уражених бронхів, часто їх значна деформація, заповнення контрастною речовиною лише до 4-5 генерації, що указує на зменшення числа генерацій. Бронхи неуражених сегментів зміщені до області ураження, що указує на компенсацію зменшеного об'єму.
- ▶ Бронхоскопія виявляє ознаки зменшення об'єму ураженої ділянки і, практично завжди, гнійний ендобронхіт, для якого типовий непогамовний перебіг, не дивлячись на лікування.
- ▶ Пневмосцинтиграфія виявляє різке зниження кровотоку в ураженій зоні. При дослідженні ФВД у 85% хворих виявляються вентиляційні порушення, частіше обструктивні. Гіпоксемія виявляється у половини хворих. В період загострення властива гіперімунглобулінемія.
- ▶ Мікрофлора бронхіального секрету представлена гемофільною паличкою (36%), стафілококом (15%), пневмококом (14%), гемолітичним стрептококом (9%).



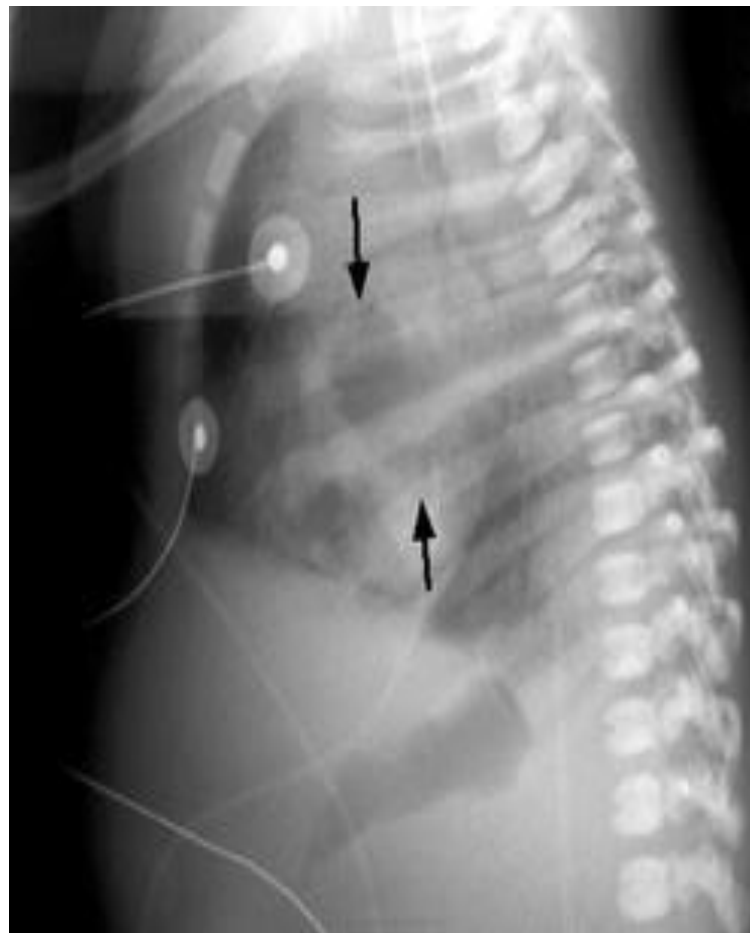


Гіпоплазія лівої легені

При кістозній гіпоплазії (КГ) недорозвинення респіраторного відділу і стінок бронхіол приводить до формування множинних кістоподібних розширень. Як і проста гіпоплазія, КГ частіше локалізується в нижніх частках легень.

Клінічні прояви КГ схожі з такими при ПГ, їх вираженість залежить від об'єму ураження і наявності інфекції; в останньому випадку притаманний вологий кашель з гнійною мокротою. На рентгенограмах виявляють множинні тонкостінні порожнини в ділянці легені, зменшення об'єму. На бронхограмах і комп'ютерних томограмах виявляються деформації і розширення бронхів, що закінчуються, колбовидними, або кулястими розширеннями. Бронхоскопія виявляє зсув трахеї і біфуркації у бік ураження і виражений гнійний ендобронхіт, який має непогамовний перебіг; під час загострення в бронхах визначається маса в'язкого гнійного секрету, що по вигляду, нагадує мокроту хворих на муковісцидоз. Диференціальна діагностика проводиться з хронічною пневмонією, полікістозом легень, поширеними вадами бронхів, муковісцидозом.

Лікування хірургічне.





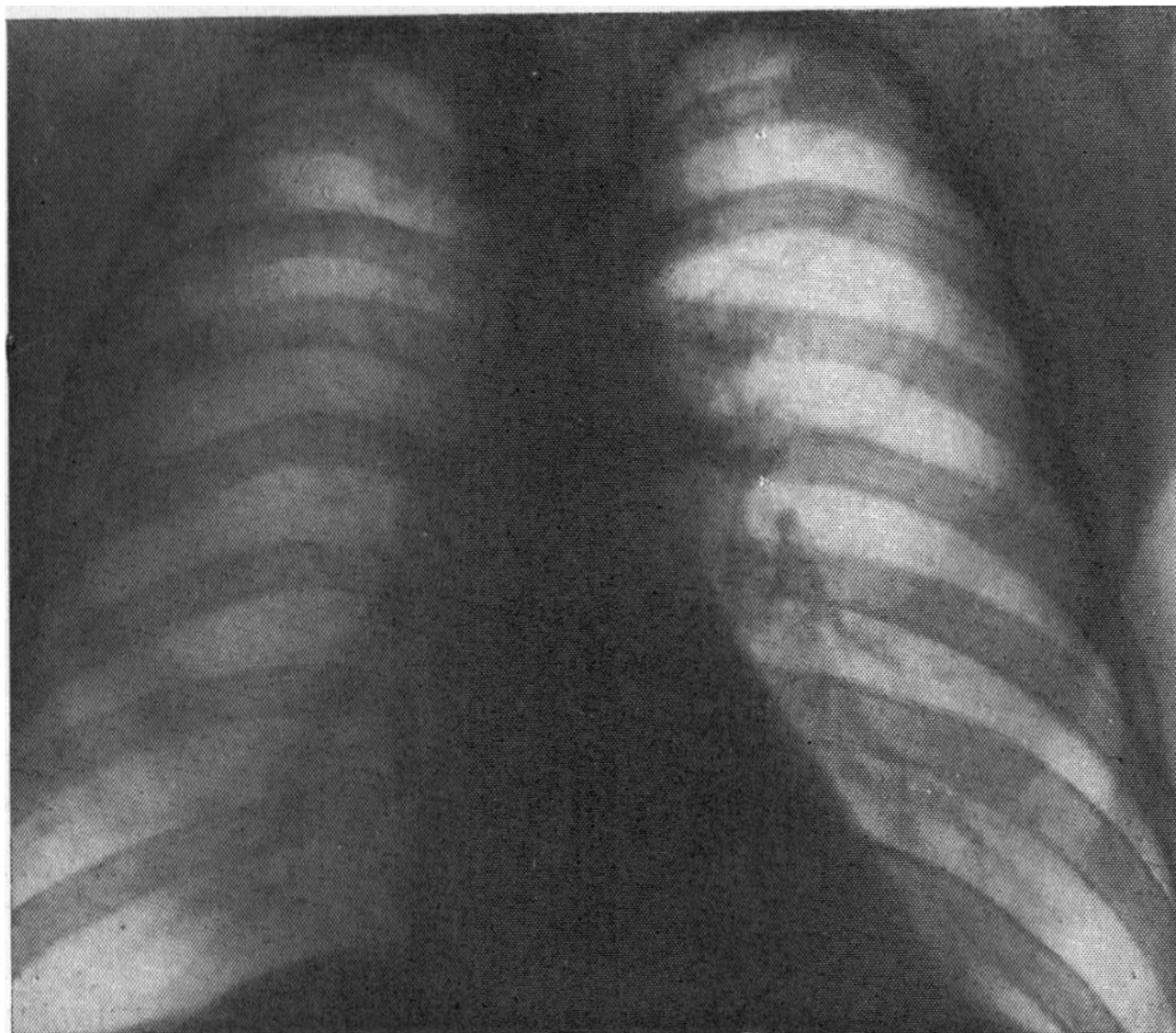
ПОШИРЕНІ ВАДИ ТРАХЕЇ І БРОНХІВ

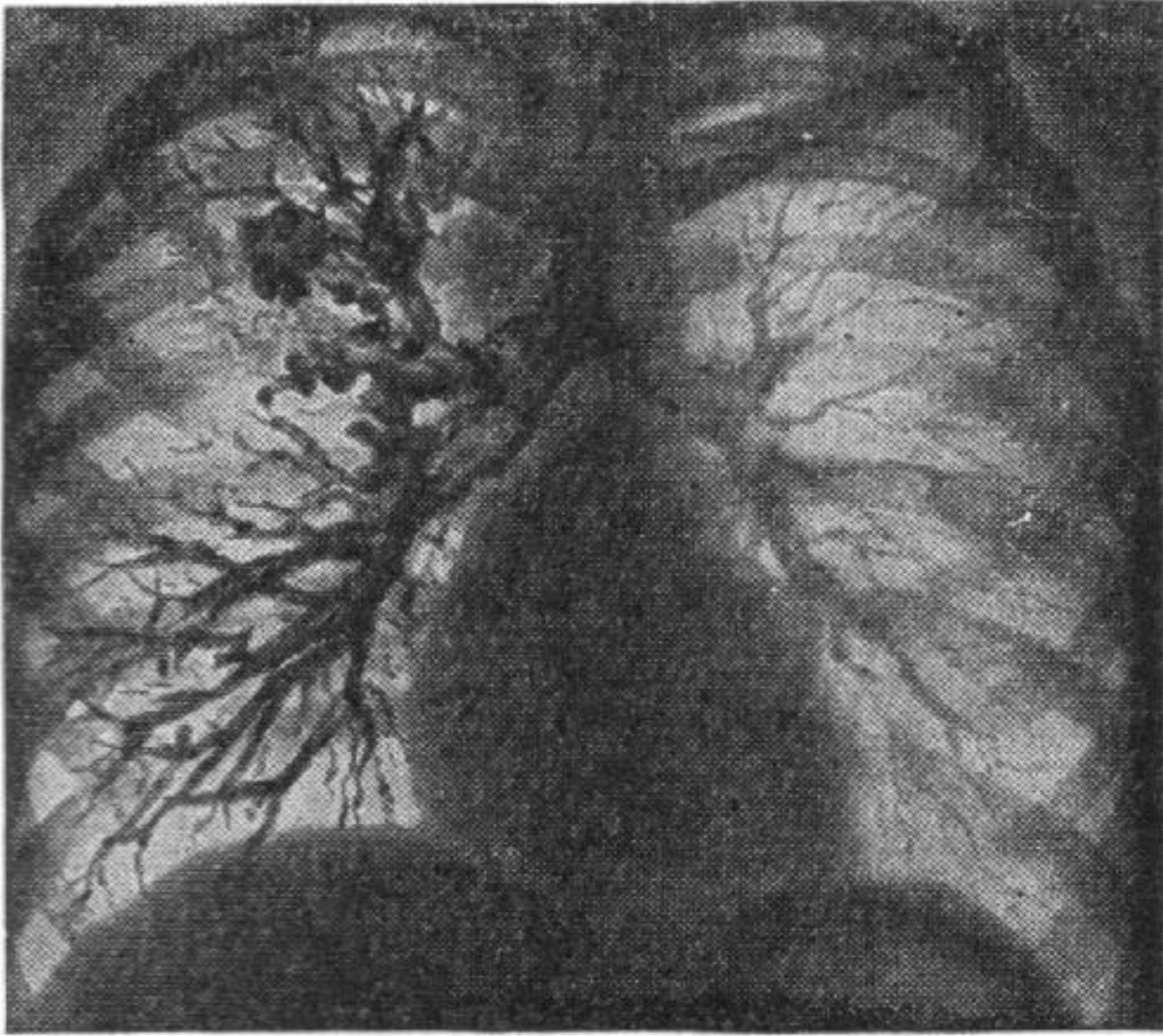
Вади розвитку стінки трахеї і бронхів пов'язані з порушенням формування хрящової, м'язової і еластичної тканини, створюючих жорсткий каркас. Їх види приведені в класифікації.

Трахеобронхомегалія

Трахеобронхомегалія (ТБМ - синдром Мунье-Куна) є вродженим надмірним розширенням трахеї і крупних бронхів. При ній стоншування хрящів трахеї і головних бронхів поєднується з кількісним і якісним дефіцитом еластичних і м'язових волокон в мембранній частині трахеї. Вада нерідко поєднується з іншими аномаліями, вона частіше зустрічається у осіб чоловічої статі.

Клінічна картина варіабельна - від безсимптомної, коли діагноз встановлюється при випадковому обстеженні, до прогресуючого процесу, пов'язаного з розвитком запальних змін і дихальної недостатності. Для більшості хворих притаманний сильний кашель вібруючого характеру з гнійною мокротою, гучне дихання, що «муркотить». Нерідко виникають напади задухи, що розцінюється як бронхіальна астма. При бронхоскопії виявляються незвичайно великі розміри трахеї і бронхів, у деяких хворих - також мішковидні випинання в їх мембранній частині. Просвіт трахеї може приймати при цьому півмісяцеву форму і змінюватися при диханні.





Клінічні прояви виникають рано у вигляді рецидивуючих круп, обструктивного бронхіту або пневмонії із затяжним перебігом. Як правило, ТБМ поєднується з ураженням периферичних відділів легких (пневмосклероз, гіпоплазія), що і обумовлює часті загострення і наполегливий гнійний ендобронхіт. Дослідження ФВД виявляє обструктивні або комбіновані порушення вентиляції.

Достатнім для підозри на ТБМ у дорослих рахують діаметр трахеї більше 25 мм, а правого і лівого головних бронхів 23 і 20 мм відповідно. У дітей діагноз ТБМ вірогідний, якщо діаметр трахеї на прямій рентгенограмі рівний поперечнику грудних хребців або перевищує його. Схожі зміни іноді розвиваються при низці хвороб, наприклад, при фіброзуючому альвеоліті. Перебіг і прогноз захворювання залежать від поширеності і тяжкості ураження легень.

Лікування проводиться за правилами, висловленими в розділі «Хронічний бронхіт». Окремі спостереження свідчать про неприпустимість хірургічного лікування - резекції уражених ділянок легких, яка приводить до швидкого прогресування захворювання і летального наслідку.

Вроджена трахеобронхомалія

Цим терміном позначають стани, при яких є підвищена рухливість стінок трахеї і бронхів, – звуження просвіту на видиху і розширення при вдиху. Частота невідома, за нашими даними, підвищена дихальна рухливість трахеї і бронхів виявляється у 3,6% дітей з хронічним бронхітом. Така картина може бути пов'язана з вродженими морфологічними дефектами хрящового і сполучнотканинного каркаса трахеї і бронхів. Проте у маленьких дітей вона нерідко виникає як наслідок обструктивного бронхіту, що супроводжується значним підвищенням внутрішньогрудного тиску на видиху, що розтягує мембранну частину трахеї і бронхів. Оскільки такий процес розвивається далеко не у всіх дітей з обструктивними захворюваннями, є підозра про роль вроджених дефектів колагену типу синдрому Еллерса-Данло.

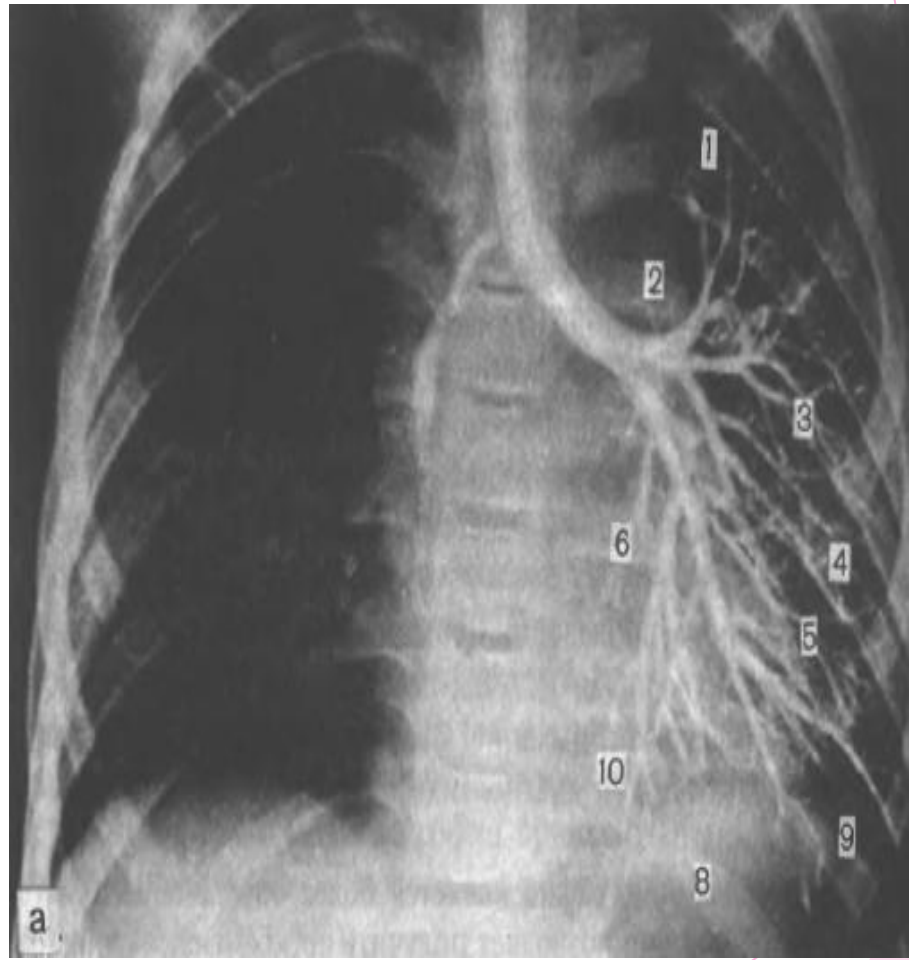
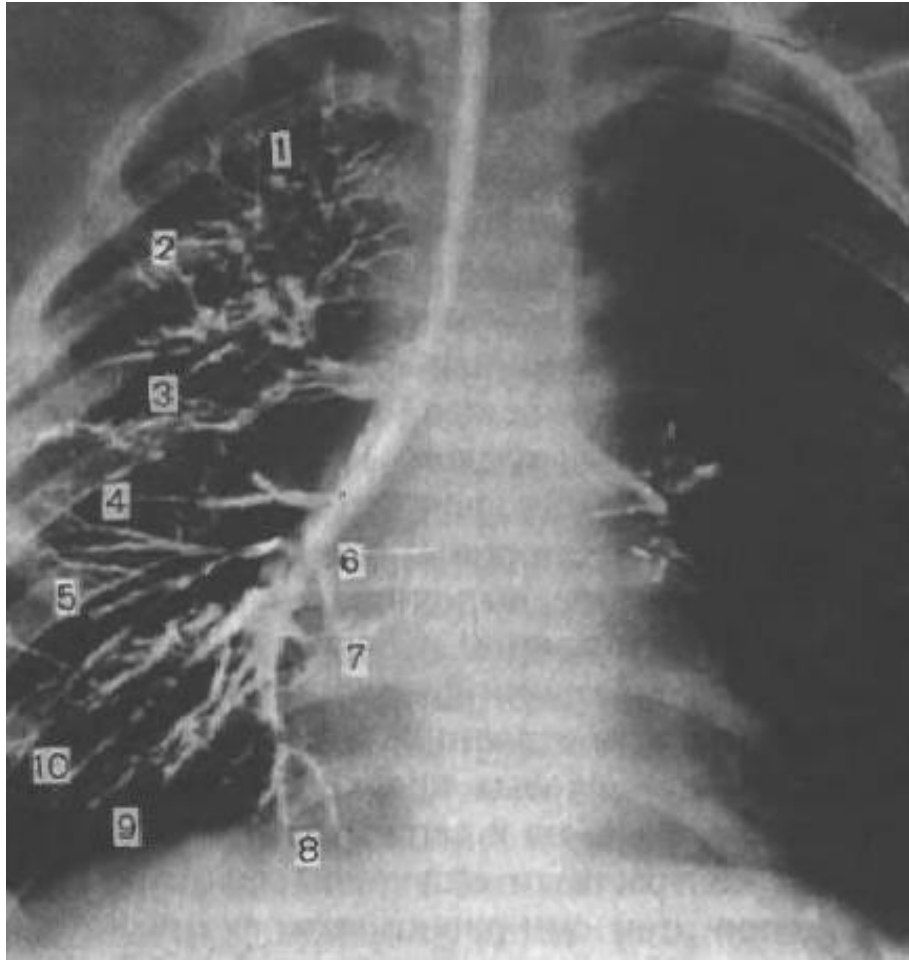
Клінічна симптоматика залежить від локалізації і вираженості дефекту. «розм'якшення» стінок трахеї приводить до звуження трахеї, що виявляється гучним диханням, обструктивними змінами, задишкою. Симптоми посилюються при приєднанні ОРЗ і зберігаються після одужання. У дітей раннього віку з віком хрящовий каркас трахеї і бронхів зміцнюється, так що ознаки трахеобронхомалії зникають частіше за все до віку 1-2 років без лікування.

Синдром Вільямса-Кемпбелла

За наявності морфологічного дефекту в проксимальних відділах бронхів може сформуватися хронічний запальний процес, що протікає з гнійним ендобронхітом, розвитком пневмосклеротичних змін і бронхоектазів. Клінічно в цих випадках домінує вологий постійний кашель із слизово-гнійною або гнійною мокротою, поширеними вологими і сухими хрипами. Дослідження ФВД виявляє обструктивні або комбіновані порушення вентиляції. При формуванні поширених пневмосклеротичних змін і бронхоектазів прогноз захворювання може бути серйозним.

Трахеобронхомалачію у немовляти слід усвідомити при збереженні обструктивних змін після закінчення (через 2 тижні і більш) обструктивного бронхіту; вони, як правило, залишаються рефрактерними до бронходилататорів. Діагноз підтверджується при бронхоскопії, але слід мати на увазі, що дихальні зміни просвіту трахеї і бронхів частіше виявляються при спонтанному диханні, а вживання міорелаксантів може нівелювати ці зміни.

Лікування: у маленьких дітей трахеобронхомалачія за відсутності гіпоксемії лікування не вимагає. При виражених ознаках стенозу трахеї проводять інтубацію і ШВЛ, надалі можливе хірургічне лікування, а також ендопротезування з використанням стентів.

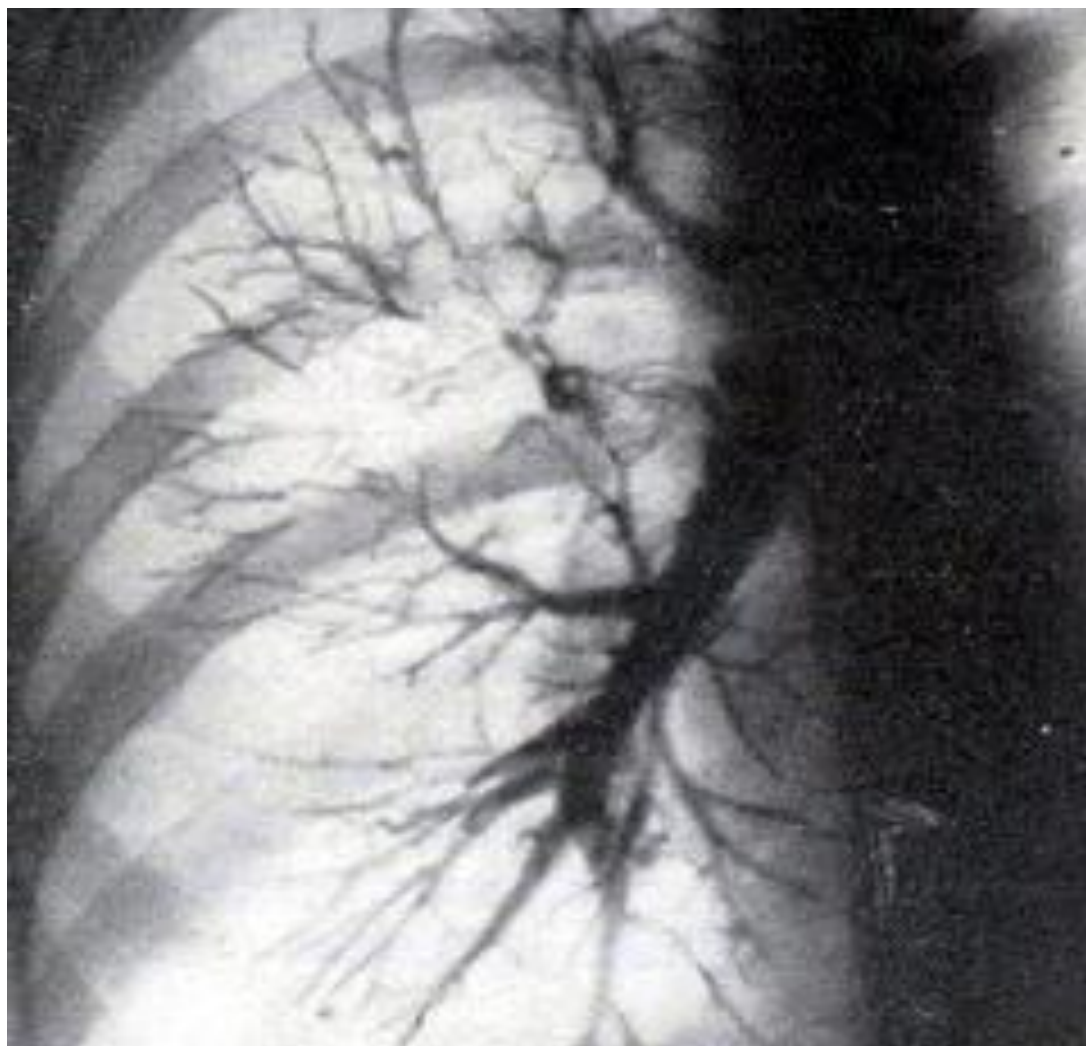




ДИВЕРТИКУЛИ ТРАХЕЇ ТА БРОНХІВ

Дивертикул - одиночні або множинні випинання стінки трахеї і/або бронхів будь-якої етіології. Звичайно вони розташовуються в мембранній частині або в проміжках між хрящовими кільцями. Деякі автори вважають дивертикулами рудиментарні додаткові бронхи. Дивертикули трахеї і бронхів звичайно клінічно не виявляються і виявляються при бронхоскопії або бронхографії.

Лікування, при нагноєнні можливе оперативне лікування.



КИСТИ ЛЕГЕНЬ

Розрізняють набуті і вроджені кісти легенів, які є повітряними або заповненими рідиною порожнинами. Набуті кісти утворюються при деструктивних пневмоніях.

Вроджені (істинні) кісти виникають в результаті порушення розвитку бронха (бронхіальна кіста) або дисплазії легеневої паренхіми. Локалізація бронхогенних кіст залежить від часу виникнення порушення. При формуванні змін на ранньому етапі ембріогенеза кісти локалізуються в межах середостіння (в області трахеї, стравоходу або головних бронхів). При більш пізніх порушеннях кісти розташовуються внутрішньлегенево.

Бронхіальні (бронхогенні) кісти містять в своїй стінці елементи бронхіальних структур; епітелій, що вистилає кісту, здатний продукувати рідину. Кісти легеневого походження вистелені альвеолярним епітелієм і розташовані в периферичних відділах легені. Як варіант кістозного переродження описана «стільникова легеня» з безліччю дрібних порожнин. В окремих випадках просвіт кісти сполучається з бронхом.

Вроджені кісти легенів нерідко поєднуються з іншими вадами розвитку легенів, вони можуть бути одиночними і множинними (полікістоз), безсимптомними і виявлятися при випадковому рентгенологічному дослідженні. У дітей, особливо раннього віку, хвороба часто протікає як рецидивуюча пневмонія в одній і тій же ділянці легені.

Фізикальні зміни при неускладнених кістах відсутні, при пневмонічних загостреннях звичайно наголошуються укорочення перкуторного звуку, ослаблене дихання і порівняльна невелика кількість вологих хрипів. В періоді ремісії стан хворих задовільний, симптомів інтоксикації і зниження показників фізичного розвитку немає. Вроджені кісти локалізуються частіше у верхній частці лівої легені, рідше в інших частках. При бронхоскопії у частини дітей виявляється ендобронхіт. В окремих випадках знаходять аномальний розподіл бронхів, що підтверджує вроджений генез кісти.

На рентгенограмах повітряні кісти виглядають як чітко обкреслені одиночні або множинні прояснення на незміненому легеновому полі або на фоні посиленого і/або деформованого легенового малюнка. При бронхографії кісти легенів контрастуються відносно рідко. За нашими спостереженнями, при заповненні кісти контрастною речовиною дистальні гілки бронхів не визначаються, а проксимальні частіше бувають нормальними.

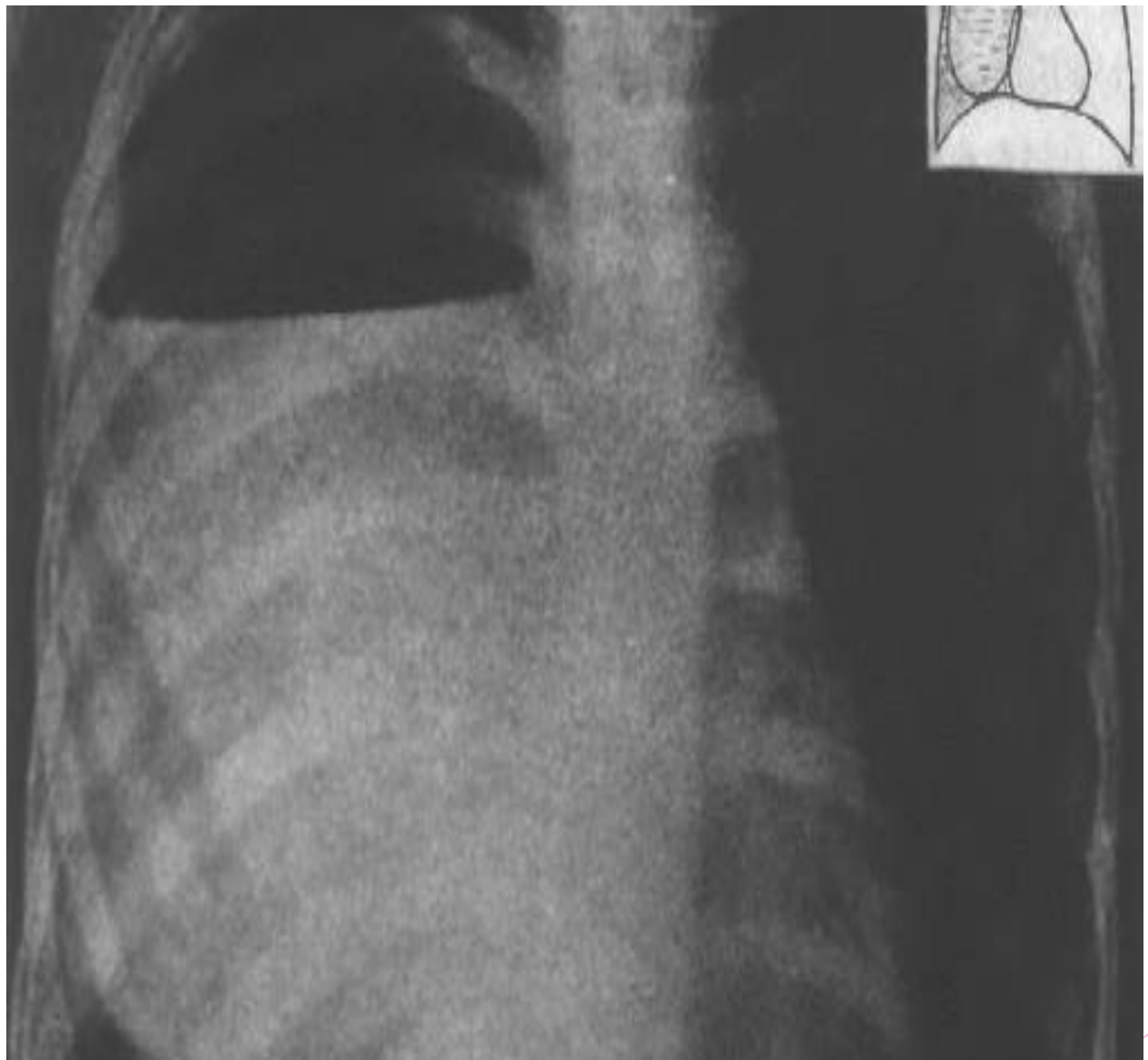
Підозра на легенову кісту (кісти) виникає при рецидивуванні пневмонії в одному і тому ж відділі легені у відсутність таких причин, як імунодефіцит, муковісцидоз, аспірація їжі. Проте знайти повітряну кісту при рентгенологічному дослідженні не завжди вдається, більш надійна КТ.

Диференціальна діагностика вимагає виключення туберкульозної каверни, при бронхогенних кістах - онкологічного захворювання.

Лікування запальних загострень таке ж, як пневмонії. При рецидивах або розвитку клапанного механізму показано оперативне лікування.







Синдром Картагенера - синдром циліарної дискінезії

Вада розвитку з тріадою симптомів: зворотне розташовує органів, бронхоектази і хронічний синусит. В основі ураження респіраторного тракту лежить спадковий дефект циліарного епітелію - відсутність дінеїнових ручок у віях циліарного епітелію.

Клінічні прояви виникають звичайно в ранньому віці. Після повторних захворювань верхніх дихальних шляхів, бронхітів і пневмоній виявляються ознаки хронічного бронхолегеневого процесу. Типова також непогамовне, яке важко підкоряється лікуванню ураження носоглотки (рецидивуючий синусит, риніт, аденоїдит). У частини хворих формується деформація грудної клітки і зміни кінцевих фаланг пальців. Основним типом легневих змін є обмежений пневмосклероз з деформацією бронхів, частіше двобічній. Характерний поширений гнійний ендобронхіт, який має настирливий перебіг. У хворих з синдромом Картагенера описані і інші вади (серця, нирок, полідактилія), а також гіпофункція ендокринних залоз.

Діагноз за наявності зворотнього розташування органів не складний, при його відсутності він може бути підтверджений електронною мікроскопією біоптата слизової оболонки носа або бронхів, а також дослідженням рухливості вій у фазово-контрастному мікроскопі.

Лікування передбачає настирне проведення постурального дренажу протягом всього життя хворого і енергійне антибактеріальне лікування легневих загострень і синуситу. Показання для оперативного лікування вкрай обмежені у зв'язку з поширеністю основного дефекту і обумовленою цим можливістю прогресування процесу після резекції легень; є досвід видалення самих уражених бронхоектазами ділянок легких.



Figura 1. Dextrocardia

Профілактика вроджених вад розвитку бронхолегеневої системи:

- ❖ *Виключення тератогеної дії на плід*
- ❖ *Медико-генетичне консультування*

*Пошта для листування з приводу питань по лекції:
stella556@gmail.com*



Використана література:

1. Основи педіатрії за Нельсоном: переклад 8-го англ. видання : у 2 томах. Том 1 / Карен Дж. Маркданте, Роберт М. Клігман. – К.: ВСВ «Медицина», 2019. – XIV, 378 с.
2. Пропедевтична педіатрія : підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / В. Г. Майданник [та ін.]. – 2-ге вид., випр. та допов. – Вінниця : Нова кн., 2018. – 871 с. : табл., іл.
3. Педіатрія : нац. підруч. : у 2 т. / Н.Г. Гойда, Р.О. Моїсеєнко, Л.І. Чернишова, Ф.І. Лапій, В.В. Бережний та ін.; за ред. В.В. Бережного; Асоц. педіатрів України МОЗ України. – К. : [б. в.], 2013 -Т. 1. – 2013. – 1037 с. : табл., іл.
4. Педіатрія : підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / О. В. Тяжка [та ін.] ; за ред. О. В. Тяжкої ; Нац. мед. ун-т ім. О. О. Богомольця МОЗ України. – 5-те вид., випр. та допов., оновлєє. – Вінниця : Нова кн., 2018. – 1150 с. : табл., іл.
5. Шадрін О. Г. Гастроентерологія дитячого віку: навч.-метод. посіб. для викладачів та студ. VI курсу, що навчаються за фахом "педіатрія" / Шадрін О. Г., Леженко Г. О., Резніченко Ю. Г. – Запоріжжя : Просвіта, 2010. – 202 с.
6. Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Ведення найбільш поширених станів у дітей до 5 років у контексті інтегрованого ведення хвороб дитячого віку», 2015.
7. Кардіологія дитячого віку: Навчальний посібник /за ред. проф. Ю.В. Марушка та Т.В.Марушко. – Київ-Хмельницький.- 2018.- С.309-358.
8. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Д.Д. Іванов, С.В. Кушніренко, Д.А. Сеймівський [та ін.] ; за ред. В.В. Бережного; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О.В., 2013. – Т. 2. – 1021 с.
5. Пиріг Л.А., Іванов Д.Д., Таран О.І. та ін. (2014) Нефрологія: Націонал. підруч. Заславський О.Ю., Донецьк, 292 с

Інтернет – ресурси:

Сайти МОЗ України: <https://moz.gov.ua/protokoli>

Онлайн-платформа з протоколами на засадах доказової медицини

Джерела клінічних настанов

Інформаційні ресурси <http://www.booksmed.com/pediatrica> <http://pediatrica.info> <http://health-ua.com/parts/pediatrics>
<http://www.med-edu.ru/pediatr> <http://medi.ru/Doc/j01.htm> <http://www.mif-ua.com/archive/zhurnal-zdorove-rebenka/numbers> <http://medkniga.ucoz.net/publ/pediatrica/40> http://www.medport.info/index.php?option=com_content&view=section&id=48&Itemid=73 <http://youalib.com/медицина/педіатрія>