

Вроджені аномалії розвитку органів дихання



Доцент кафедри
охорони материнства та
дитинства Ігнатко Л.В.

ПРОТОКОЛ лікування вроджених аномалій (вади розвитку) органів дихання (Q 30–Q34)

- ▶ Q 32 Вроджені аномалії (вади розвитку) трахеї і бронхів
- ▶ Q 32.0 Вроджена трахеомалія
- ▶ Q 32.1 Інші вади розвитку трахеї
- ▶ Q 32.2 Вроджена бронхомалія
- ▶ Q 32.3 Вроджений стеноз бронхів
- ▶ Q 32.4 Інші вроджені аномалії бронхів
- ▶ Q 33 Вроджені аномалії (вади розвитку) легені
- ▶ Q 33.0 Вроджена кіста легені
- ▶ Q 33.2 Секвестрація легені
- ▶ Q 33.8 Інші вроджені аномалії легені
- ▶ Q 33.9 Вроджена аномалія легені не уточнена
- ▶ Q 34 Інші вроджені аномалії (вади розвитку) органів дихання

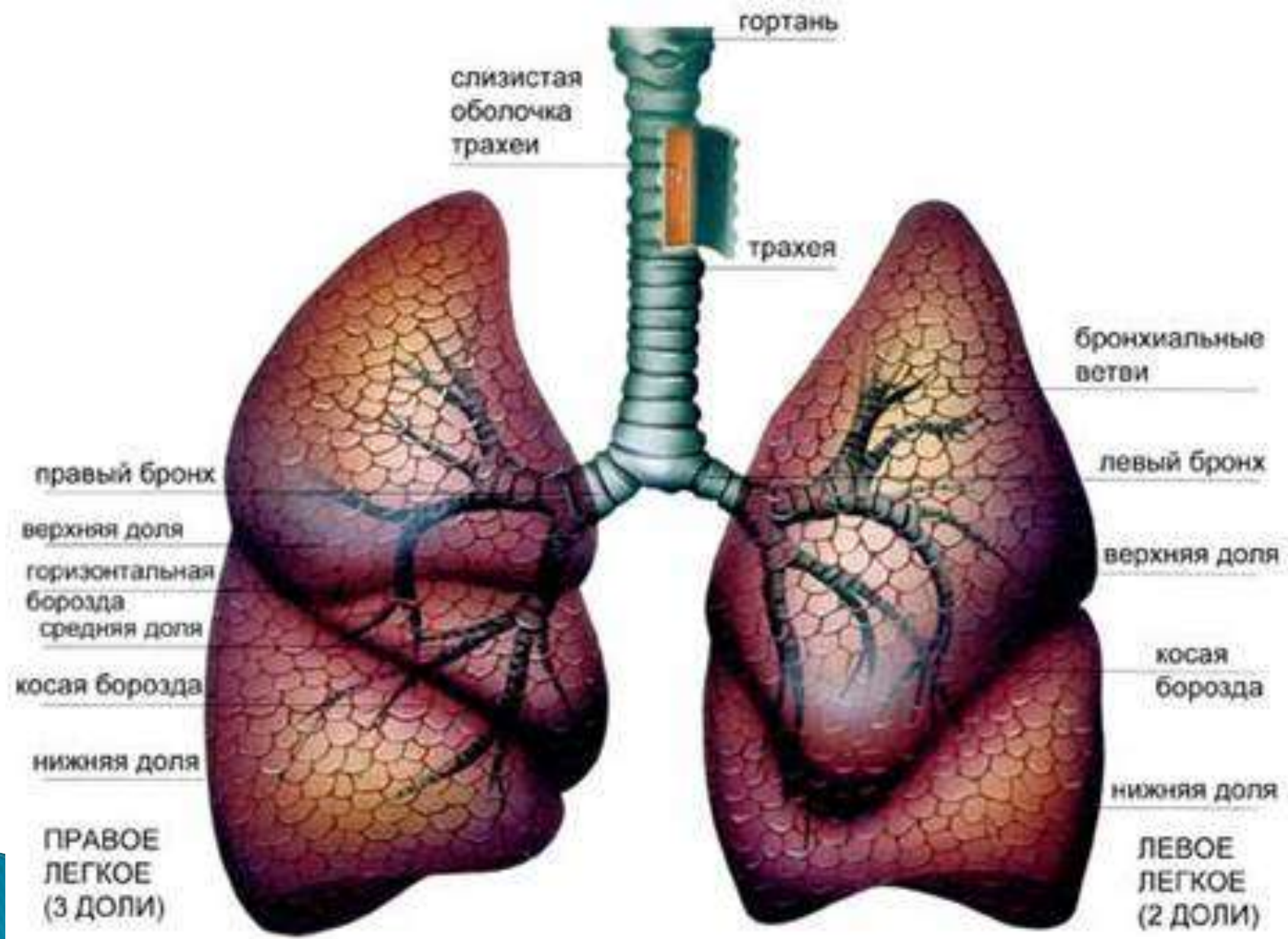
Q 33 ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНІВ

Визначення і класифікація

- ▶ Для характеристики анатомічного і функціонального стану легенів використовують наступні терміни: норма, варіант норми, аномалія розвитку, вада розвитку.
- ▶ «Варіант норми" – незначні відхилення структури органу від загальноприйнятих норм, що не мають клінічного значення.
- ▶ «Аномалія" – вроджені дефекти, які звичайно не проявляються клінічно і не впливають на функцію органу.
- ▶ «Аномалія" і "варіант норми" близькі і відрізняються лише ступенем змін.
- ▶ «Вада розвитку» – функціональні порушення і/або прояви хвороби вже існують або можуть виникнути.

Частота

- ▶ Частота виявлення вад розвитку у хворих з хронічними захворюваннями легенів (ХЗЛ) коливається від 1,5 до 50% і більш, що пов'язано з нечіткістю критеріїв діагностики.



Вікові показники функціонування системи дихання у дітей

Вік	Дихальний об'єм, мл	Хвилинна ємність дихання		Життєва ємність легень, мл
		мл	мл/кг	
Новонароджений	15-20	600-700	190	-
1 рік	60-80	2000-2700	200-220	-
5 років	120-160	3500-3900	160-170	1100-1200
8 років	180-240	3600-4200	150-180	1300-1600
12 років	250-300	4300-5000	140-150	2000-2200
14 років	280-370	4800-5400	130-140	2700-3200
Дорослий	400-500	6000-7000	100-105	3500-5000


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;
 - трахеобронхомалія;
 - синдром Вільямса–Кемпбелла;
 - бронхомалія;
 - бронхіолоектатична емфізема;

- ▶ В. Обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:
 - ▶ – вроджені стенози трахеї;
 - ▶ – вроджена лобарна емфізема;
 - ▶ – дивертикули трахеї і бронхів;
 - ▶ – трахеобронхостравохідні норичі.

- ▶ 3. Кісти легенів
 - ▶ 4. Секвестрація легенів
 - ▶ 5. Синдром Картагенера
 - ▶ 6. Вади розвитку легеневих судин:
 - ▶ – агенезія і гипоплазія легеневої артерії і її гілок;
 - ▶ – артеріально-венозні аневризми і нориці;
 - ▶ – аномальне (транспозиція) впадання легеневих вен.
- 

НЕДОРОЗВИНЕННЯ ЛЕГЕНІВ

Q 33.3 Агенезія і аплазія легенів

- ▶ **Агенезія** – відсутність легені разом з головним бронхом
- ▶ **Аплазія** – відсутність тканини легені за наявності рудиментарного головного бронха.
- ▶ Рідкісні вади в результаті порушень на ранніх (кінець 6 тижня) етапах ембріогенеза.
- ▶ Можлива відсутність, як всієї легені, так і окремих часток,
- ▶ 50–60% – супроводжується вадами розвитку інших органів: діафрагмальною грижею, дефектами хребців і ребер, вадами серця, сечостатевої системи.

- ▶ При дослідженні ФЗД – зниження легеневих об'ємів, гіпоксемія.
- ▶ Бронхографія – зсув трахеї, яка безпосередньо переходить в головний бронх здорової легені при агенезії або в кутку головного бронха на ураженій стороні при аплазії легені.
- ▶ Бронхоскопія – наявність і ступінь вторинного запального процесу в слизовій трахеї і бронхів.
- ▶ Диф д-ка: 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.

Q 33.6 Гіпоплазія легені і її часток

Гіпоплазія легені – одночасне недорозвинення бронхів і легеневої паренхіми.

Розрізняють просту і кістозну гіпоплазію.

Проста – рівномірне недорозвинення всієї легені, частки або сегментів з редукцією бронхіального дерева (до 5–10 генерації замість 18–24 в нормі).

Кістозна гіпоплазія – недорозвинення легені супроводжується кістозним переродженням респіраторного відділу.

▶ Проста гіпоплазія (ПГ)

- ▶ частіше в лівій легені (77%), в нижніх частках удвічі частіше, ніж у верхніх.
- ▶ Ураження охоплює звичайно одну, дві або три частки однієї легені, лише у 15% хворих – частину частки.
- ▶ Перші ознаки на 1–2–у році життя у вигляді гострої пневмонії або бронхіту,
- ▶ протікає важко, з вираженими ознаками ДН і затяжним перебігом з кашлем і хрипами, що тривало зберігаються, в легенях.
- ▶ Повторні епізоди бронхіту або пневмонії 3–6 разів на рік. Вологий постійний кашель з гнійною мокротою, вологі хрипи на фоні ослабленого дихання.
- ▶ Фізичний розвиток 1/3 дітей – деформація грудної клітки, звичайно сплющення над зоною ураження, сколіоз є практично у всіх хворих, їх ступінь залежить від об'єму ураження. У 25% дітей з ПГ був обструктивний синдром.

Q 33.0 Кістозна гіпоплазія (КГ)

- ▶ Недорозвинення респіраторного відділу і стінок бронхіол приводить до формування множинних кістоподібних розширень.
- ▶ КГ частіше локалізується в нижніх частках легень.
- ▶ **Гістологічно** – зменшення об'єму респіраторного відділу легеневої тканини, яка зберігається лише у вигляді тонких прошарків між гроновидно розширеними бронхами і в субплевральних зонах.
- ▶ Альвеолярні структури змінені мало.
- ▶ В стінках дрібних і крупних кіст відсутні хрящові пластинки, звичайно добре виражені в бронхах відповідної генерації.
 - ▶ КГ розглядається деякими авторами як самостійна нозологічна форма, в яку включають також полікістоз, стільникову (комірчасту) легеню. Інші автори полікістоз легені і кістозну гіпоплазію відносять до різних нозологічних форм.

- ▶ **Клінічно** – схожі з простою гіпоплазією, їх вираженість залежить від об'єму ураження і наявності інфекції; в останньому випадку притаманний вологий кашель з гнійною мокротою.
- ▶ **Рентгенограма** - множинні тонкостінні порожнини в ділянці легені, зменшення об'єму.
- ▶ **Бронхограма і комп'ютерна томограма** - 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.

Q 32 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.

Трахеобронхомегалія

(ТБМ) – синдром Мунье–Куна)

є вродженим надмірним розширенням трахеї і крупних бронхів.

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, частіше у осіб чоловічої статі.

- ▶ **Клінічно** – 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 розцінюються як бронхіальна астма.
- ▶ **Бронхоскопія** незвичайно великі розміри трахеї і бронхів, іноді – мішковидні випинання в їх мембранній частині. Просвіт трахеї може приймати при цьому півмісяцеву форму і змінюватися при диханні.
- ▶ **Клінічні прояви** – рано у вигляді рецидивуючих крупу, обструктивного бронхіту або пневмонії із затяжним перебігом.
- ▶ Як правило поєднується з ураженням периферичних відділів легень (пневмосклероз, гіпоплазія), що і обумовлює часті загострення і наполегливий гнійний ендебронхіт. Дослідження ФВД виявляє обструктивні або комбіновані порушення вентиляції.

Q 32.0, Q 32.2 Вроджена трахеобронхомалія

Підвищена рухливість стінок трахеї і бронхів, – звуження просвіту на видиху і розширення при вдиху.

- ▶ Частота невідома (у 3,6% дітей з хронічним бронхітом)
- ▶ Може бути пов'язана з вродженими морфологічними дефектами хрящового і сполучнотканинного каркаса трахеї і бронхів.
- ▶ У маленьких дітей – як наслідок обструктивного бронхіту, із 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.

- ▶ **Клініка** залежить від локалізації і вираженості дефекту "розм'якшення" стінок трахеї приводить до звуження трахеї, що виявляється гучним диханням, обструктивними змінами, задишкою.
- ▶ Симптоми посилюються при ОРЗ і зберігаються після одужання.
- ▶ З віком хрящовий каркас трахеї і бронхів зміцнюється – ознаки трахеобронхомалії зникають частіше за все до віку 1–2 років без лікування.
- ▶ 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.

Синдром Вільямса–Кемпбелла

- ▶ **Частота** – 2,5% від дітей з хронічними хворобами легенів, що госпіталізуються в пульмонологічний стаціонар,
- ▶ **Причина** – недорозвинення хрящових кілець бронхів 3–8 порядків.
- ▶ Дистальніше за зону ураження хрящова тканина появляється знову, крім того, хрящ зберігається в біфуркаційних кутках бронхів. Ці зміни ведуть до різкого підвищення дихальної рухливості бронхів, утрудняють їх очищення через неефективність кашлю, що приводить до формування хронічного запального процесу.

- ▶ Частіше має поширений двобічний характер, але може бути і обмеженим. Частіше у хлопчиків.
- ▶ **Перші ознаки** – в перші три роки життя у вигляді тривалої пневмонії або бронхіту з обструктивним синдромом, у 15% хворих помилково діагностується бронхіальна астма.
- ▶ **Надалі** з'являється вологий постійний кашель з гнійною мокротою, деформація грудної клітки, трансформуються кінцеві фаланги пальців.
- ▶ Затримка фізичного розвитку виявляється у половини хворих.
- ▶ **Аускультация** – розсіяні вологі, переважно середньоміхурцеві хрипи в обох легенях і сухі свистячі хрипи переважно на видиху, подовження видиху.
- ▶ В ремісії кількість хрипів знижується, а обструктивний синдром часто зникає. Наростання дихальної недостатності з віком приводить до формування легеневого серця.

- ▶ **Рентгенологічно** – посилення і груба деформація легеневого малюнка, часто виявляються кільцеподібні або овальні прояснення з ущільненими стінками (розширення бронхів). Пневмосклеротичні зміни локалізуються як у верхніх, так і нижніх частках легень.
- ▶ **Бронхографія** – локальні розширення, головним чином, сегментарних або субсегментарних бронхів, контрастування бронхів дистальніше за ці розширення спостерігається нерідко. При використуванні контрастної речовини, яка затримується на стінках бронхів, можливо виявляти їх спадання на вдиху і розширення на видиху.
- ▶ **Бронхоскопія** – в періоді загострення – різка гіперемія слизової бронхів і велика кількість в'язкого гнійного секрету, обтуруючого сегментарні і субсегментарні бронхи.

Q 32.2 Вроджена бронхомалія

- ▶ Нагадує синдром Вільямса–Кемпбелла, але розширення бронхів при ньому виражені у меншій мірі.
- ▶ Два варіанти – **проксимального і змішаного типів** – клінічно не відрізняються.
- ▶ **Бронхографія** –
При першому типі – поширені розширення переважно проксимальних бронхів,
при другому – деформації як проксимальних, так і дистальних відділів бронхів.
- ▶ Захворювання має **ранній початок, протікає важко**, з вологим постійним кашлем із слизовою або слизово-гнійною мокротою.
- ▶ Часті пневмонічні і бронхітичні епізоди з 2–3-річного віку швидко приводять до формування хронічного процесу. Діти відстають у фізичному розвитку, розвивається деформація грудної клітки.

- ▶ Характерно – **обструктивний синдром**.
Порушення функції зовнішнього дихання обструктивне або комбіноване.
- ▶ У частини хворих – ознаки перевантаження правого серця, що погіршує прогноз.
- ▶ Проте, в цілому, перебіг більш сприятливий, ніж при синдромі Вільямса–Кемпбелла.
- ▶ У деяких хворих з віком спостерігається позитивна динаміка, пов'язана із зміцненням хрящового каркаса бронхів.
- ▶ **Лікування** проводиться за тими ж правилами, що і при синдромі Вільямса–Кемпбелла. Можливе використання стентів для ендопротезування у дітей з періоду новонародженості.

Q 32 ОБМЕЖЕНІ ВАДИ ТРАХЕЇ І БРОНХІВ

Стенози трахеї

Стенози трахеї – рідкісна патологія.

Класифікація:

- ▶ **1. Функціональні форми**, які пов'язані з надмірною м'якістю хрящів – локальна форма трахеомалачії.
- ▶ **2. Органічні стенози:**
 - ▶ – первинні, пов'язані із зміною стінки трахеї;
 - ▶ – вторинні (або компресійні), при яких трахея здавлюється ззовні.

Первинний органічний стеноз

- ▶ Причина – дефект мембранної частини трахеї, в результаті якого хрящові кільця виявляються повністю або частково замкнутими, а просвіт – звуженим.
- ▶ Стеноз може бути зв'язаний і із збільшеним числом хрящових кілець або з їх великою товщиною.
- ▶ Стенози локалізуються звичайно в середній і нижній третині трахеї і часто поєднуються з іншими вадами розвитку легенів.

▶ Вторинний органічний стеноз

- ▶ Причина здавлення трахеї у дітей – аномально розташовані судини: подвійна або праволежача дуга аорти (задній тип) і неправильне відходження підключичних артерій від дуги аорти.
- ▶ **Клінічно** стеноз трахеї виявляється симптомами експіраторного стридора, який нерідко виявляється відразу після народження дитини. При вираженому стенозі може бути утруднений і вдих.
- ▶ **Стридор** посилюється при фізичному навантаженні, неспокої, їді і особливо при ОРВІ. У деяких дітей спостерігається гучне дихання, яке описується як "хрипляче", "тріщить", "пиляюче", іноді – наполегливий, резистентний до лікування "спастичний бронхіт" з відповідною фізикальною картиною в легенях. Експіраторний стридор може поєднуватися з часто рецидивуючим обструктивним бронхітом, з нападами задухи або менш вираженими епізодами утрудненого дихання, що нагадують круп.

- ▶ **Діагностика:** томограма, КТ або при бронхографії, але основним діагностичним дослідженням є **бронхоскопія**.
- ▶ При стенозі трахеї обов'язкове і **рентгеноконтрастне дослідження стравоходу** для виключення здавлення ззовні, його важливо диференціювати з природженим стридором на ґрунті ларінгомаліяції, аспіраційним синдромом.
- ▶ **Прогноз** органічних стенозів трахеї серйозний.
- ▶ **Лікування** хірургічне. При здавленні трахеї ззовні проводять операцію на судинах, при трахеомаліяції використовують стенти для зміцнення каркаса трахеї, при ригідних стенозах проводять пластику трахеї.

Q 33.8 Синдром Картагенера – синдром циліарної дискінезії

- ▶ Тріада симптомів:
- ▶ зворотне розташовує органів,
 - ▶ бронхоектази
 - ▶ хронічний синусит.
- ▶ В основі ураження – спадковий дефект циліарного епітелію – відсутність дінеїнових ручок у віях циліарного епітелію. Оскільки саме вони містять АТФ, забезпечуючи рух війок, вії у цих хворих нерухомі (синдром циліарної дискінезії або нерухомості війок).
- ▶ Результат – застій секрету в дихальних шляхах, інфікування і формування хронічного запального процесу.
- ▶ Дисфункція циліарного епітелію поєднується з нерухомістю сперматозоїдів у чоловіків і порушенням функцій епітелію фаллопієвих труб у жінок.
 - ▶ Синдром Картагенера є окремим випадком синдрому циліарної дискінезії, який у частини хворих не супроводжується зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ

