

Бронхоэктатическая болезнь

Пороки развития легких

Лекция для студентов

Член-корреспондент РАМН, профессор Н.В. Путов

Профессор В.В.Варламов

Бронхоэктазы (bronхоэктазии)

Приобретенные или реже врожденные патологические расширения бронхов с органическими изменениями их стенок

Основные причины:

1. Инфекционные процессы в бронхолегочной ткани (деструктивные пневмониты, туберкулез)
2. Обтурация бронхов инородными телами, опухолями
3. Пороки развития легких (кистозная гипоплазия, синдром Вильямса-Кэмпбелла и др.)

Бронхоэктатическая болезнь

Приобретенное заболевание, характеризующееся хроническим прогрессирующим процессом в необратимо расширенных и функционально неполноценных бронхах

Основная причина – нарушение дифференцировки бронхиального дерева под влиянием бронхолегочной инфекции (острых пневмоний со стойким обтурационным ателектазом, в том числе после перенесенных в раннем детском возрасте кори, коклюша, гриппа)

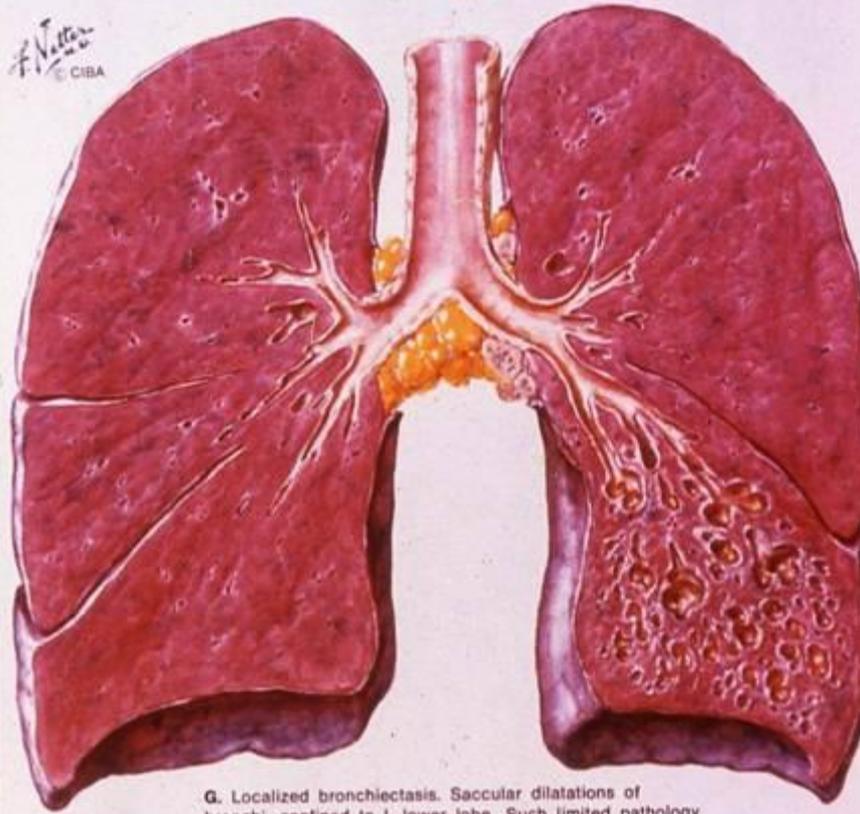
Ателектазу и развитию бронхоэктазий способствуют:

1. Реактивная гиперплазия прикорневых лимфоузлов
2. Закупорка бронхов вязкой мокротой
3. Снижение активности сурфактанта
4. Облитерирующий бронхиолит

F. Section through dilated bronchus. Epithelium is hyperplastic and lumen contains cellular exudate. Peribronchial area shows replacement by loose connective tissue with many lymphocytes, both disseminated and aggregated into follicles



F. Netter
© CIBA



G. Localized bronchiectasis. Saccular dilatations of bronchi, confined to l. lower lobe. Such limited pathology may be amenable to surgery

Классификация бронхоэктазов и бронхоэктатической болезни

1. По характеру изменений в бронхах:
 1. Цилиндрические
 2. Мешотчатые
 3. Смешанные
2. По распространенности – одно- или двусторонние
3. По локализации – с указанием сегментов
4. По течению заболевания:
 1. Легкое («малая форма»)
 2. Средней тяжести
 3. Тяжелое
5. Осложненное (кровохарканье или легочное кровотечение, дыхательная недостаточность, амилоидоз и др.)

«Классические» симптомы бронхоэктатической болезни

1. Кашель с выделением мокроты (больше в утренние часы)
2. В период обострений – лихорадка, ухудшение общего самочувствия и увеличение количества мокроты
3. В осложненных случаях – кровохарканье или легочное кровотечение (чаще из бронхиальных артерий), симптомы дыхательной и сердечной недостаточности.

Диагностическая программа при бронхоэктатической болезни

1. Общеклиническое и лабораторное исследования
2. Рентгенография грудной клетки в двух проекциях
3. Исследование функции внешнего дыхания
4. Бронхофиброскопия
5. Компьютерная томография
6. Бронхография

Дифференциальная диагностика должна проводиться с хроническим бронхитом, хроническим абсцессом легкого, муковисцидозом, пороками развития легких (кистозная гипоплазия, синдром Вильямса-Кэмпбелла, синдром Мунье-Куна и др.)

Зиверта-Картагенера синдром (триада)

- сочетание *бронхоэктазий* с обратным расположением внутренних органов и пансинуситом

Бронхоэктазии при данном синдроме ничем не отличаются от приобретенных и, по всей вероятности, развиваются постнатально. В патогенезе определенное значение имеет «синдром неподвижных ресничек» (врожденная неполноценность мукоцилиарного аппарата дыхательных путей)

Лечебная программа при бронхоэктатической болезни

1. Консервативная терапия:

1. Постуральный (позиционный) дренаж
2. Дыхательные упражнения, массаж грудной клетки, вибромассаж и др.
3. Муколитические средства внутрь и в ингаляциях
4. Закаливающие процедуры для стимуляции естественной антибактериальной резистентности
5. Профилактика респираторных инфекций, особенно в весенний и осенний периоды
6. Антибактериальная терапия при обострениях
7. Эндоскопические и трахеобронхильные санации
8. Общеукрепляющее лечение

2. Оперативное лечение (хорошие результаты достигаются у 50% больных)

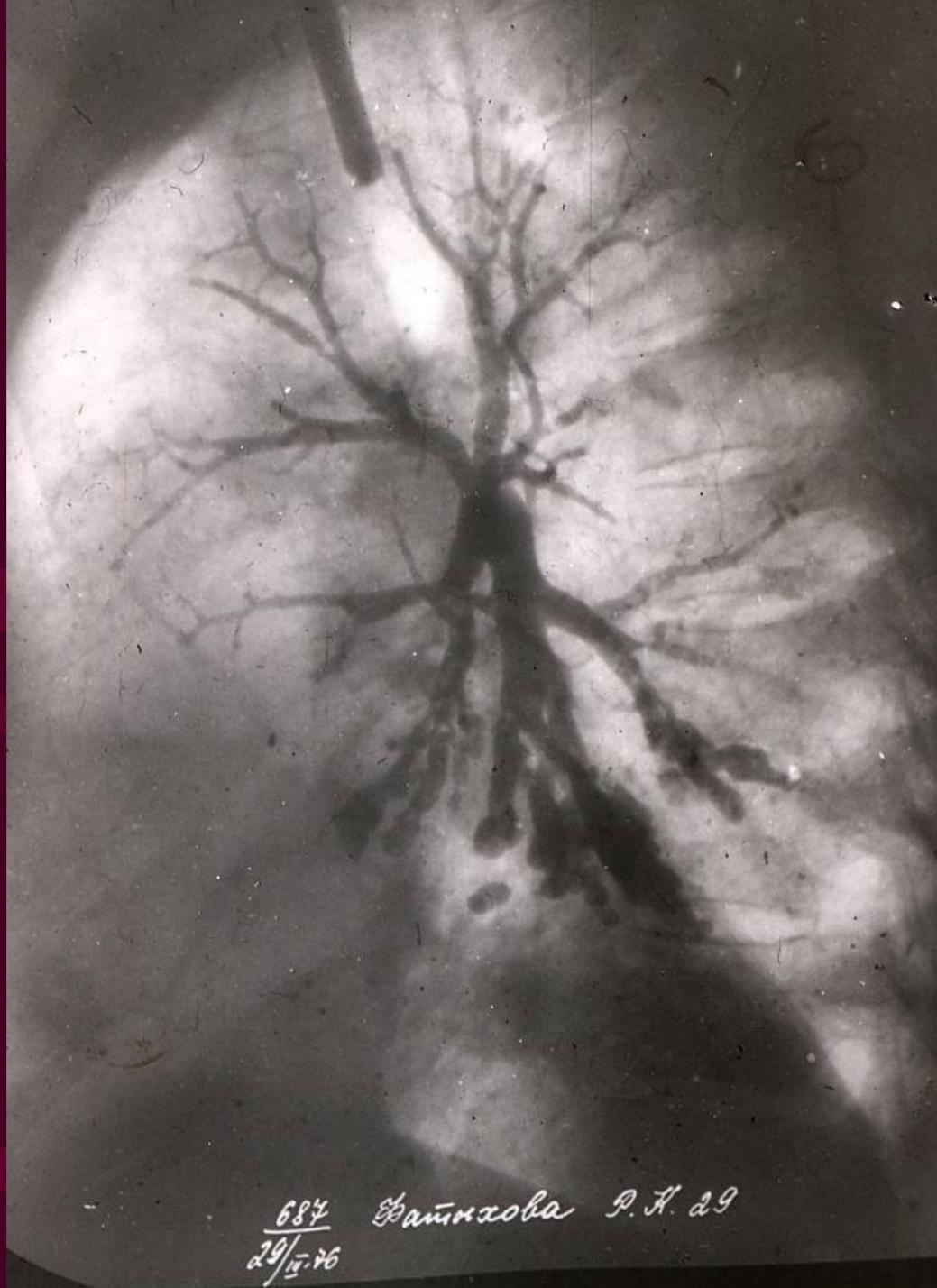
700
4/2-787. *B. n. n. n.*



Handwritten text at the bottom of the photograph, possibly a name or location, which is difficult to read due to the image quality.

325
6/2-74.
Alerceba
T. R. 254.





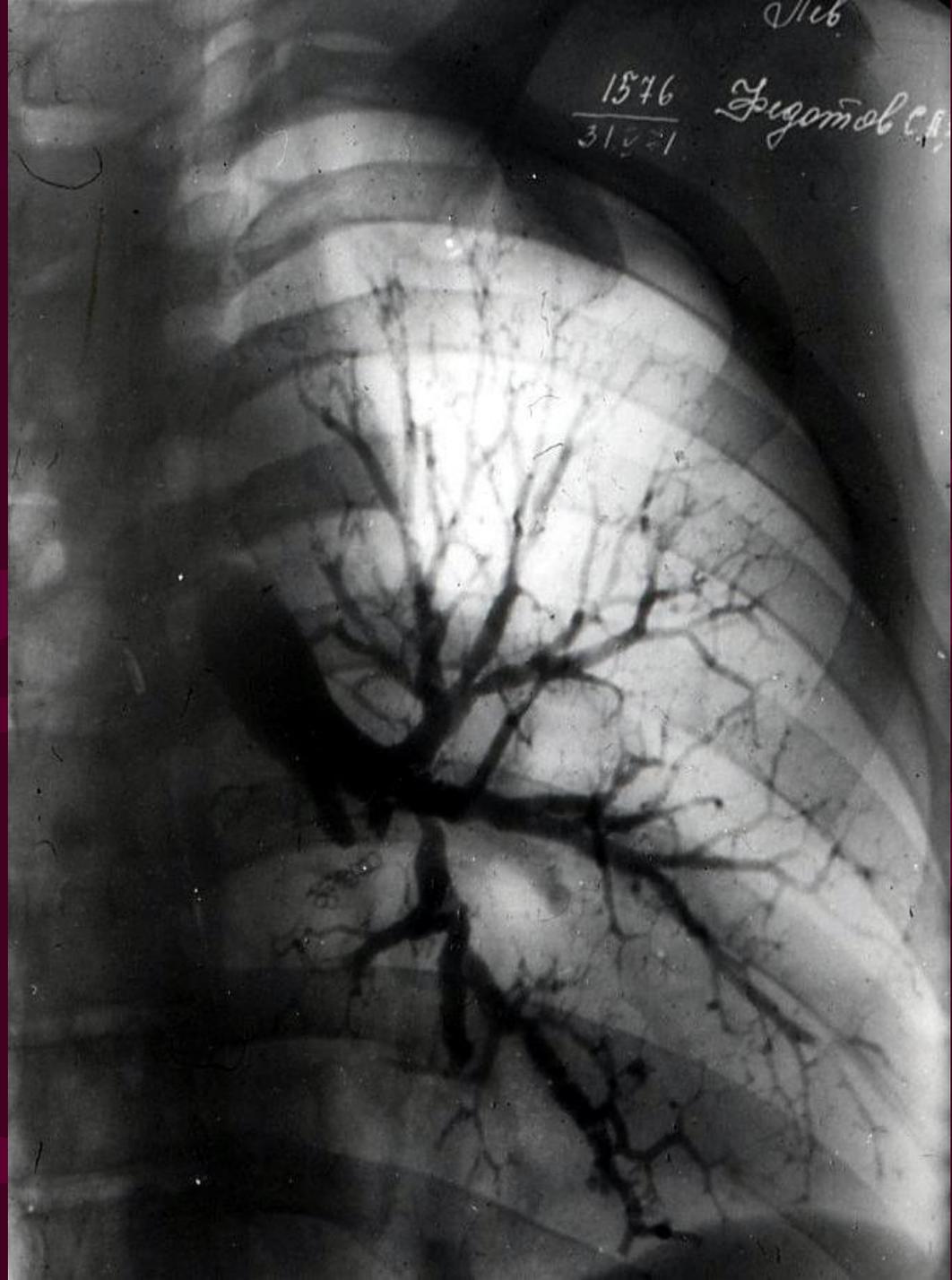
684
29/IV.76

Баймухова Р. Н. 29

1262
28/III-78.

Darmococlea F. H., 31.





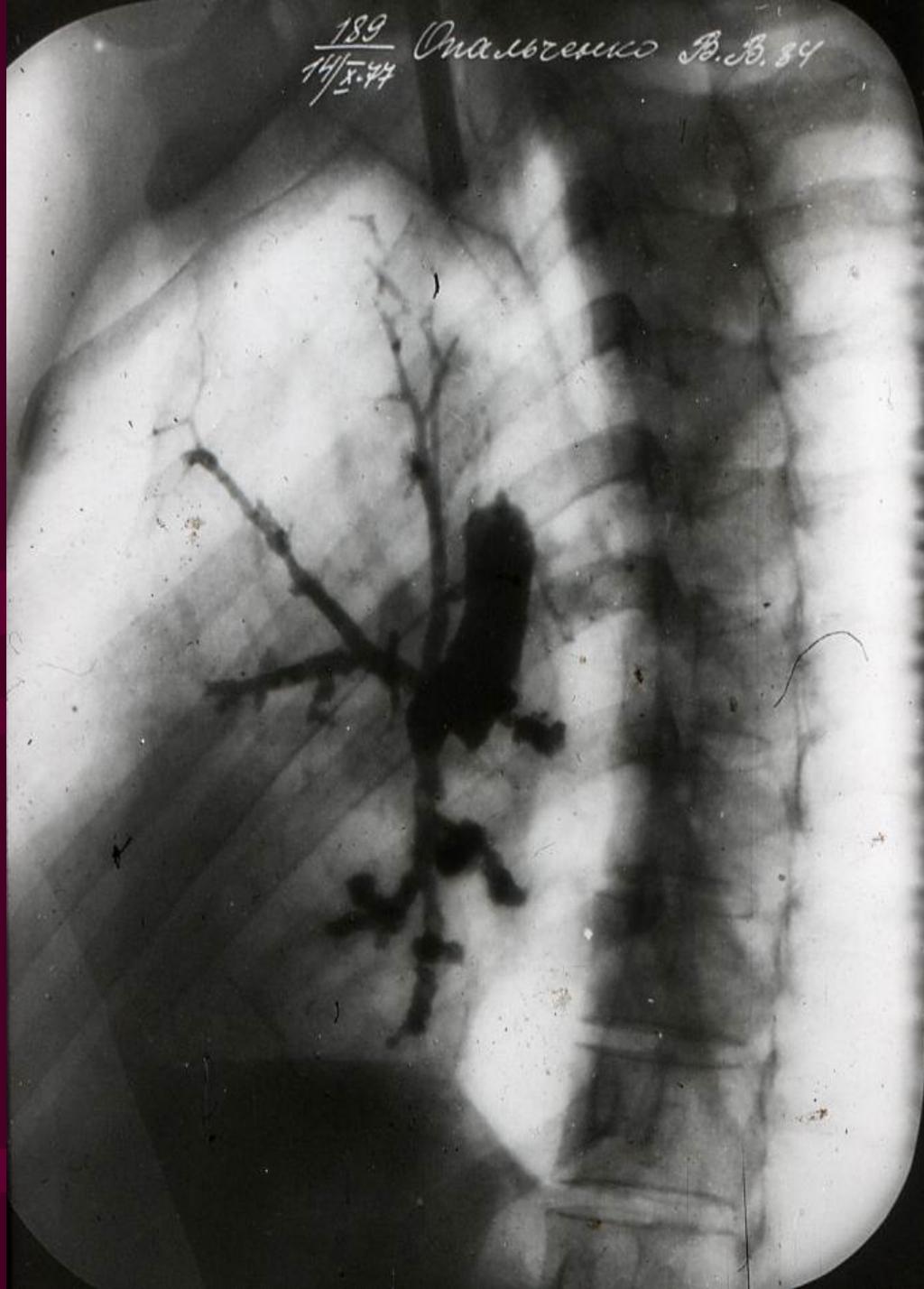
1166

1576
31221

Spigomol c.f.

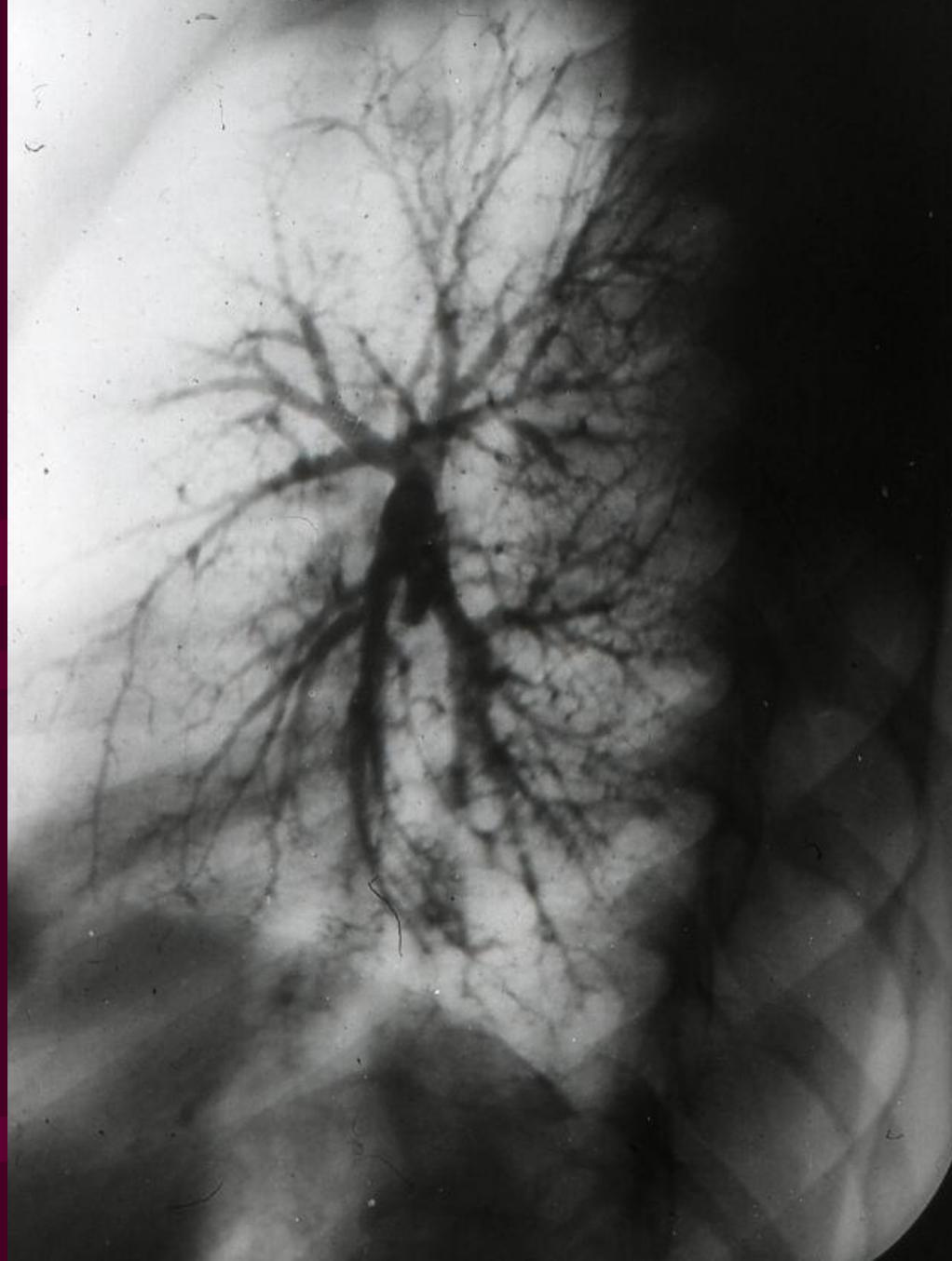
189
14/X.44

Опалотенко П.В. 84



247a
15/11/76.

Гармагов Д. В., 18.



748
13/IV. 79.

Таранова Н. В.



Показания к хирургическому лечению больных бронхоэктатической болезнью (1)

- 1. Типичные клинические проявления бронхоэктатической болезни при нормальной или умеренной степени нарушения функции внешнего дыхания и гемодинамики малого круга кровообращения**
- 2. Бронхоэктатическая болезнь с выраженной гнойной интоксикацией и функциональными расстройствами, когда в процессе предоперационной подготовки удастся достичь стойкой ремиссии**

Показания к хирургическому лечению больных бронхоэктатической болезнью (2)

1. Односторонние бронхоэктазии, локализующиеся в пределах одной доли или всего легкого
2. Двусторонние симметричные и асимметричные бронхоэктазии при условии оставления достаточной по объему нормальной легочной ткани, способной поддерживать адекватный газообмен
3. Оперативное лечение больных бронхоэктатической болезнью показано в возрасте до 30-35 лет

Оперлируемость больных бронхоэктатической болезнью и причины отказа от операции

Из обследованных в Институте пульмонологии (70-80-е годы)
1990 больных были оперированы 794 или 39,9%

Причины отказа от операции:

1. Распространенность процесса.....32%
2. Низкие функциональные показатели.....16%
3. Ограниченные изменения, маловыраженная
симптоматика.....28%
4. Отказ больного от операции.....14%
5. Прочие.....10%

Отдаленные результаты хирургического лечения бронхоэктазий

1. Хорошие.....51%
2. Удовлетворительные.....37%
3. Неудовлетворительные.....12%

Пороки развития лёгких

Пороком развития называется антенатально сформированная аномалия строения лёгких (включая нижние дыхательные пути), имеющая или могущая иметь клиническое значение

Классификация пороков развития лёгких

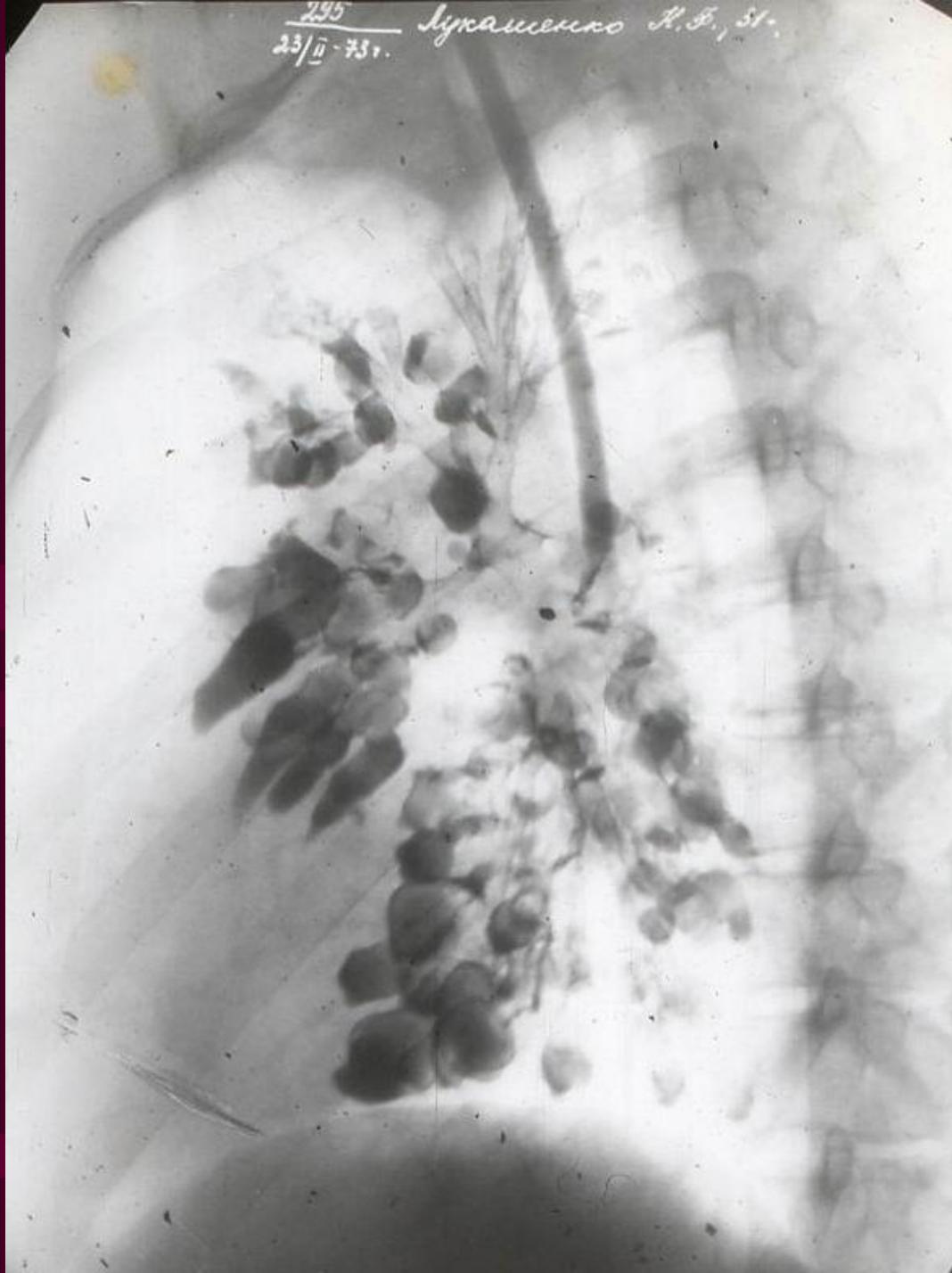
1. Пороки, связанные с недоразвитием всего органа или его элементов
2. Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований
3. Необычное расположение (ветвление) анатомических структур легкого, могущее иметь клиническое значение
4. Локализованные аномалии строения трахеи и бронхов
5. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких

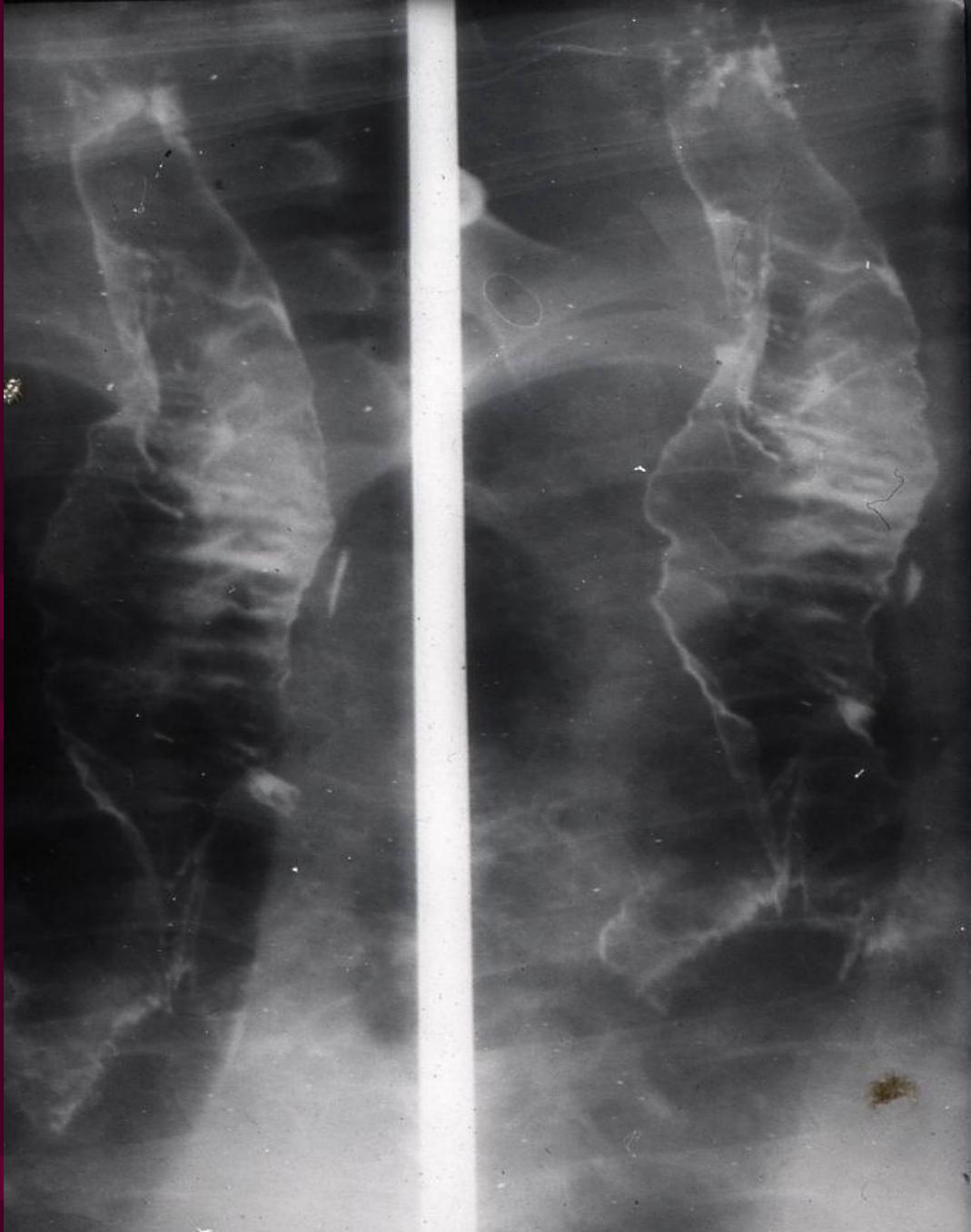
Пороки развития легких, связанные с недоразвитием всего органа или его элементов

1. Агенезия и аплазия легкого
2. Простая гипоплазия легкого
3. Кистозная гипоплазия легкого
4. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)
5. Синдром Вильямса-Кэмпбелла
6. Врожденная доленая эмфизема
7. Синдром Маклеода

295
23/II-731.

Лукашенко Н.Ф., 51.





$\frac{231}{7/11-83}$ Момкин, А. Д., 46+. Вегос



RUSIKOV N.F. 1946

5
D
E
C
8
3

R
U
S
I
K
O
V

S
T
A

I
0
0
1

RIGHT% 26.6

LEFT% 73.3

LL:0

Q1

ORI 5

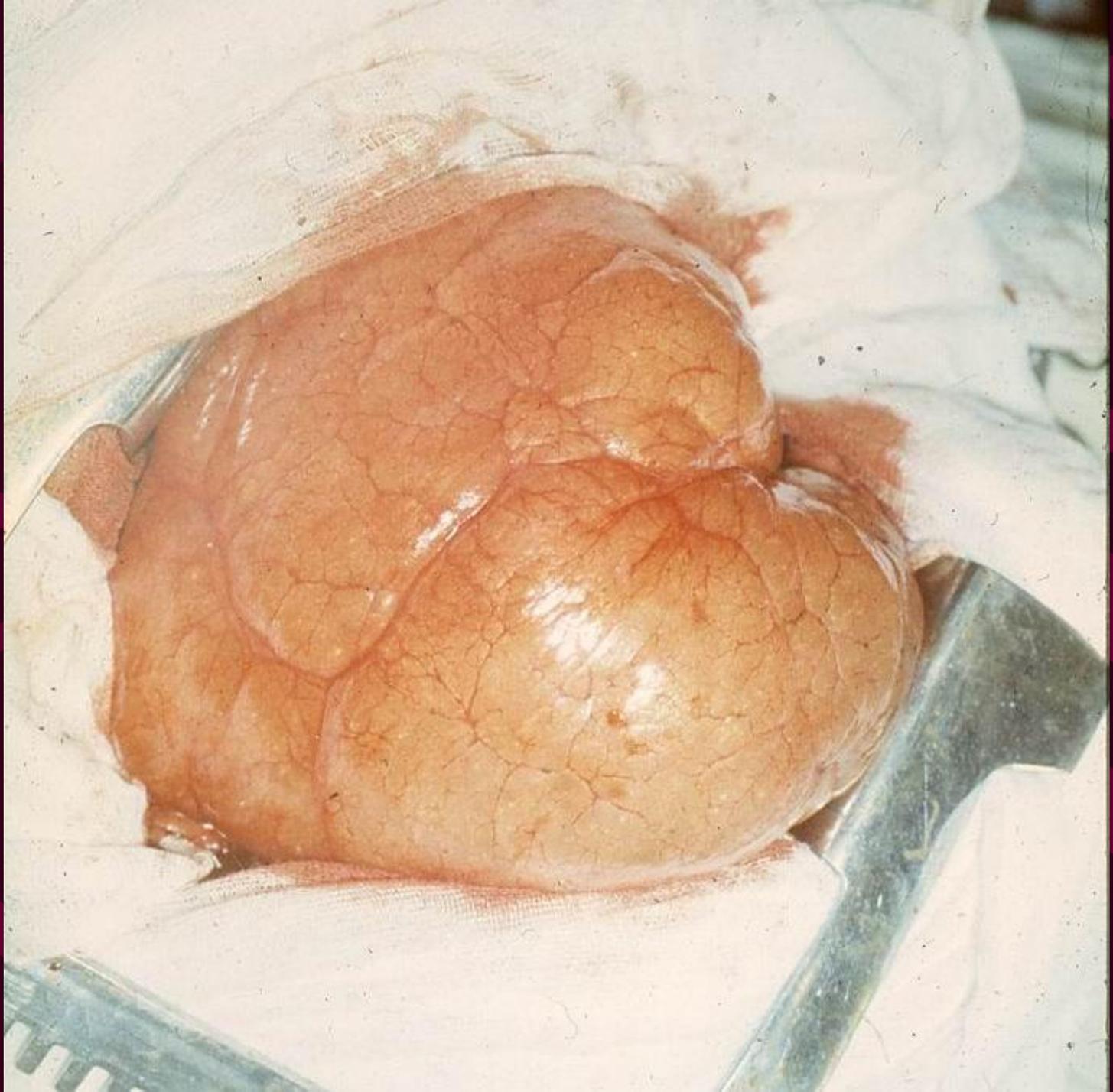
UL:163

VIP>DSP F1

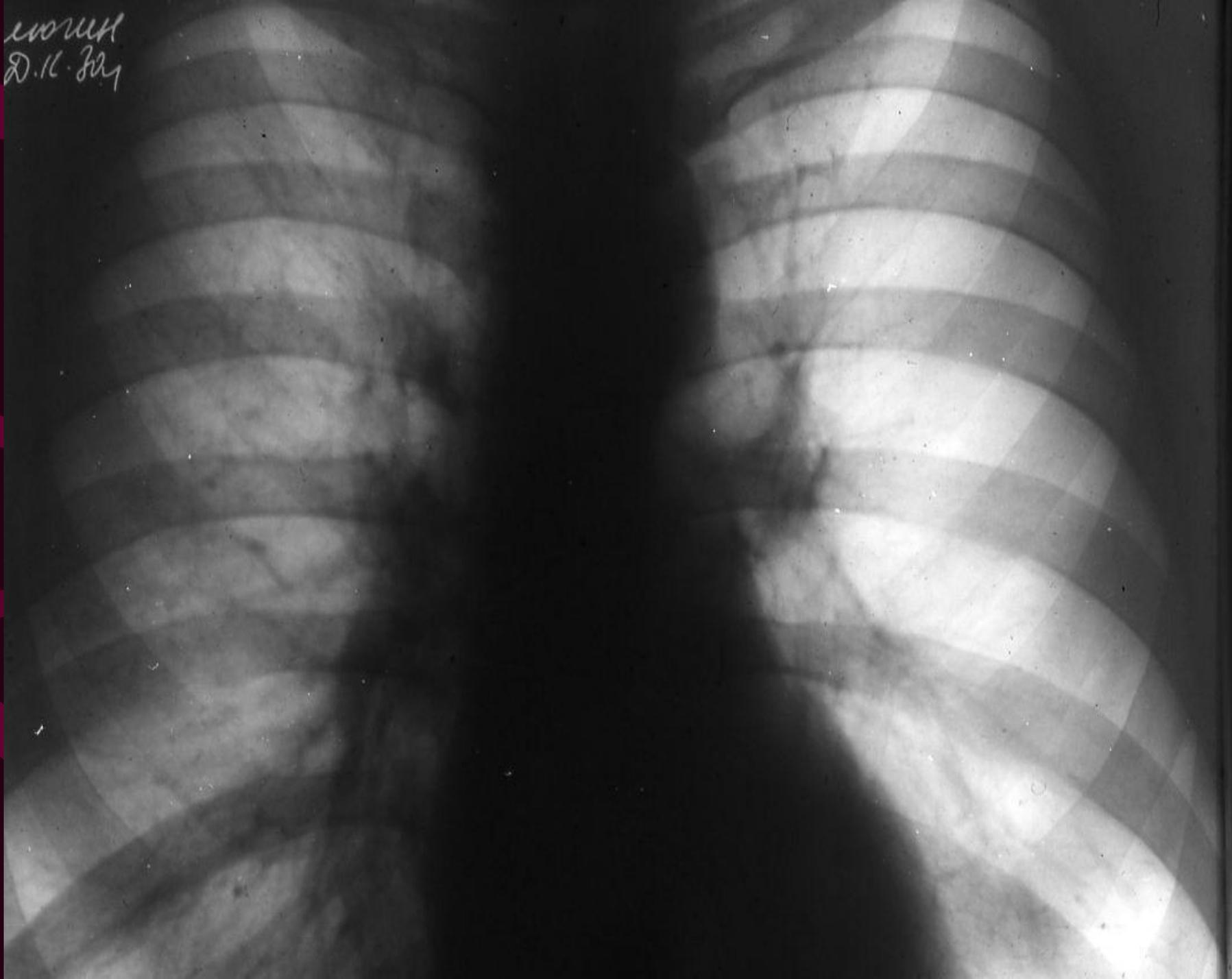
VIP>DSP Q1

VIP>

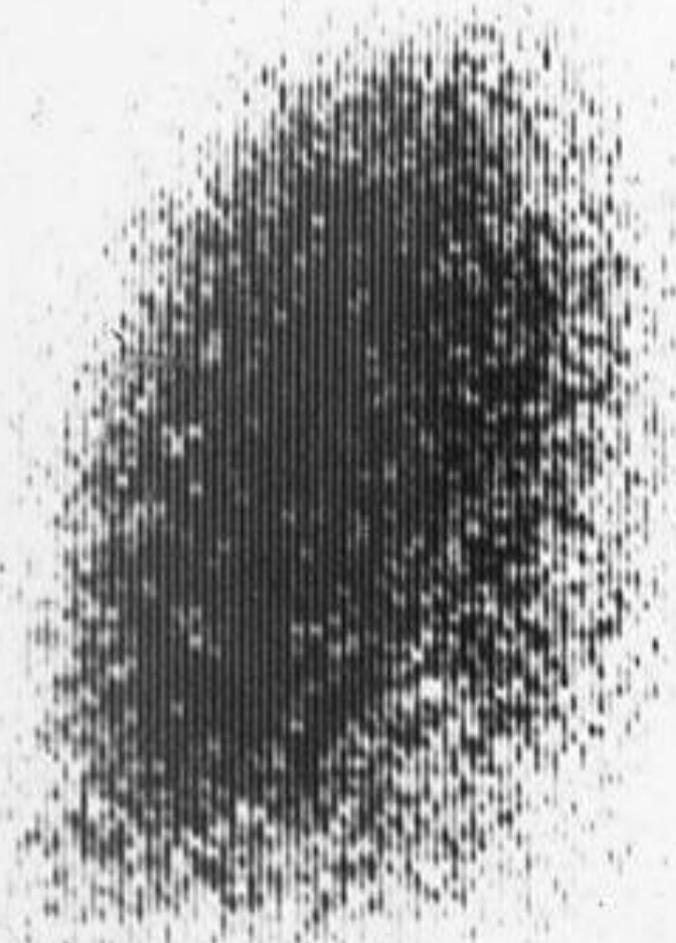




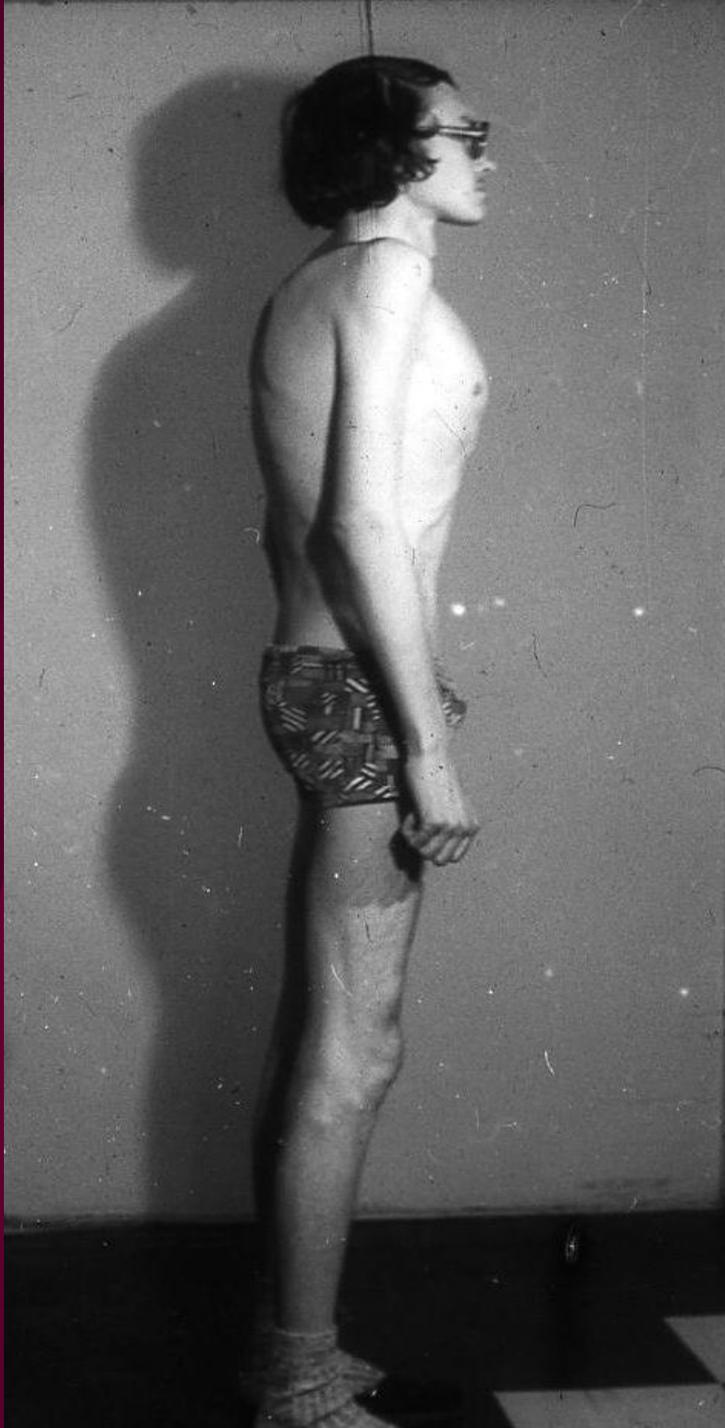
Worm
D. H. 301

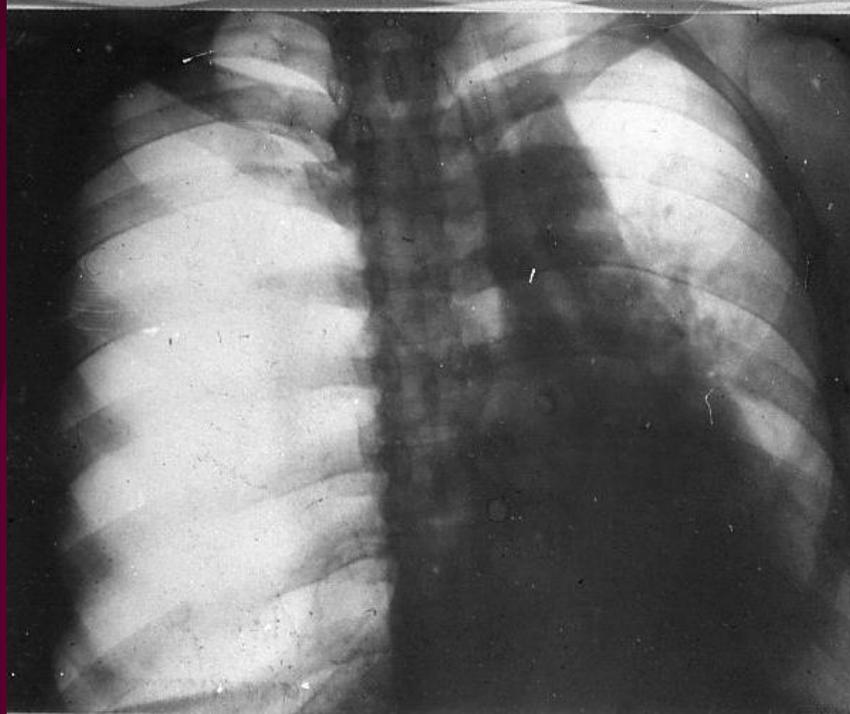
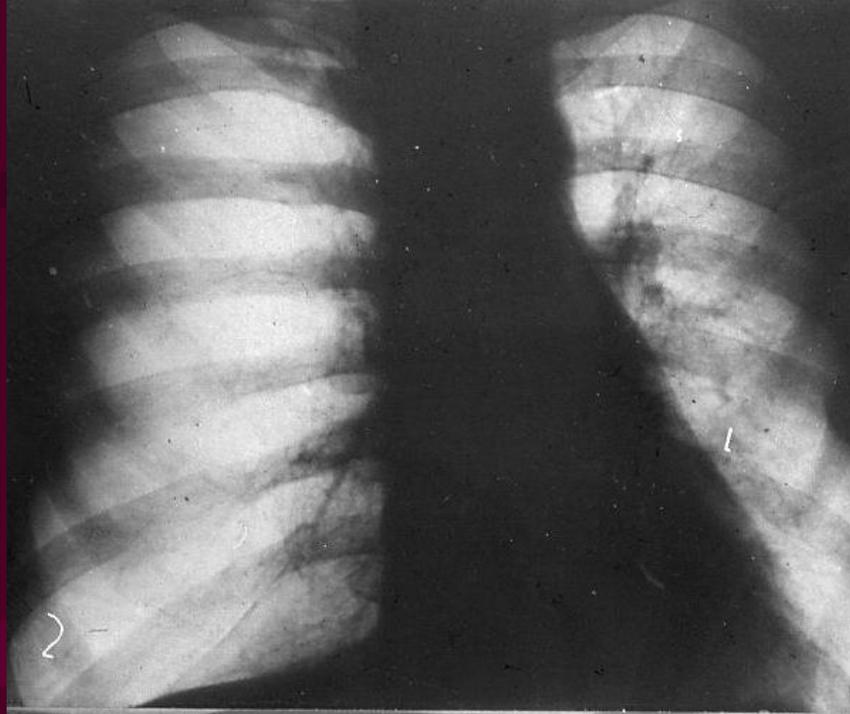


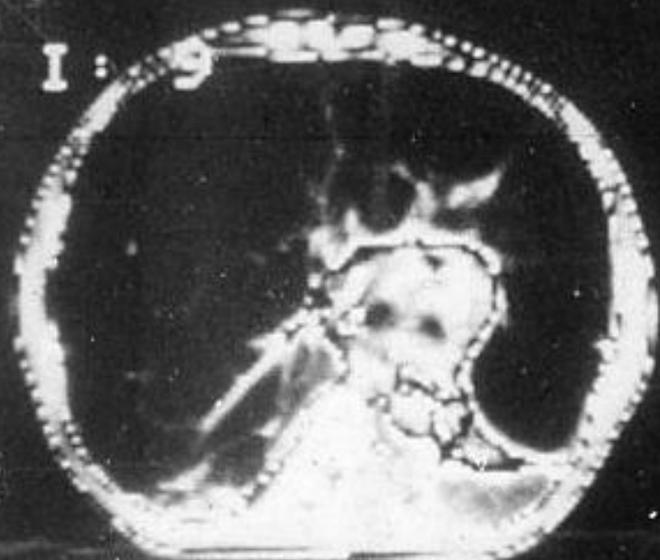




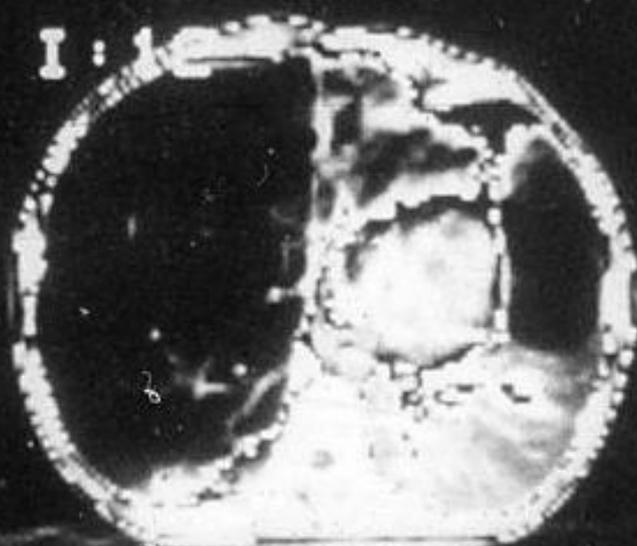








355/M/AMB
03-JUN-82 12:39



355/M/AMB
03-JUN-82 12:41

128

+ 100

+ 36

- 28

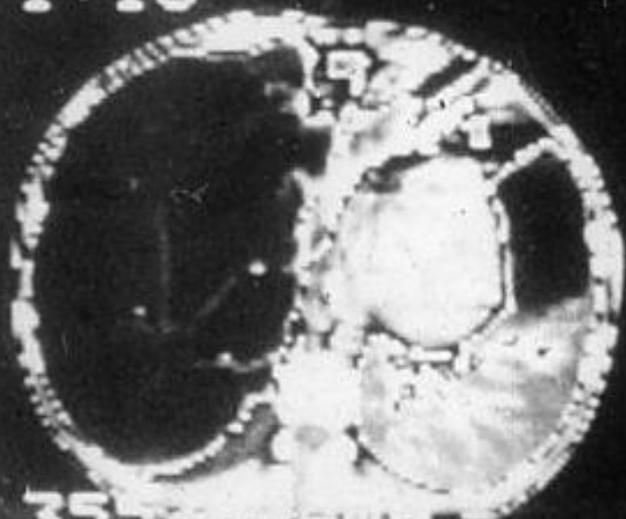
756

- 232

- 610

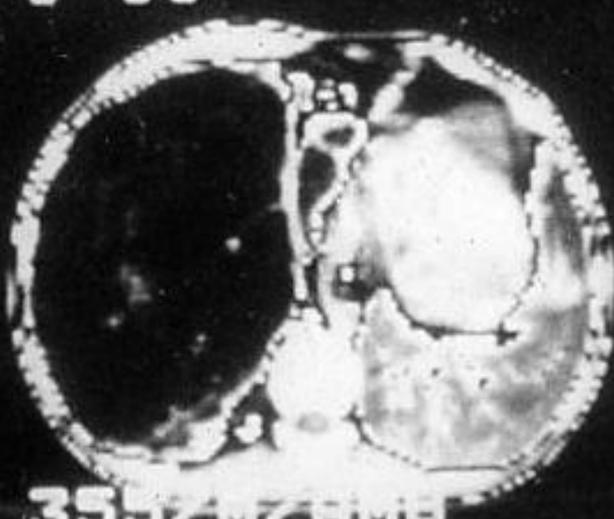
- 988

I: 13



355/M/AMB
03-JUN-82 12:42

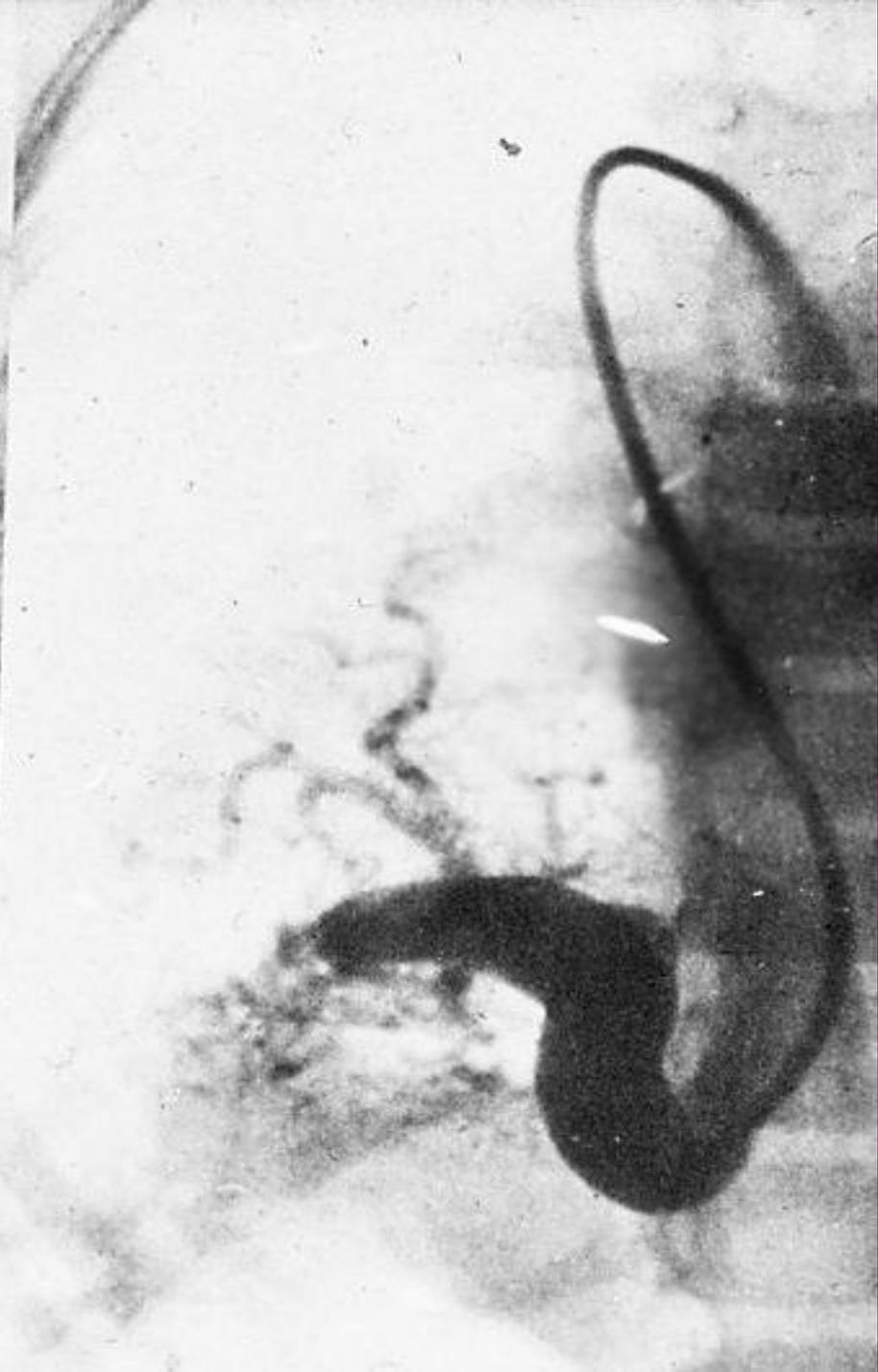
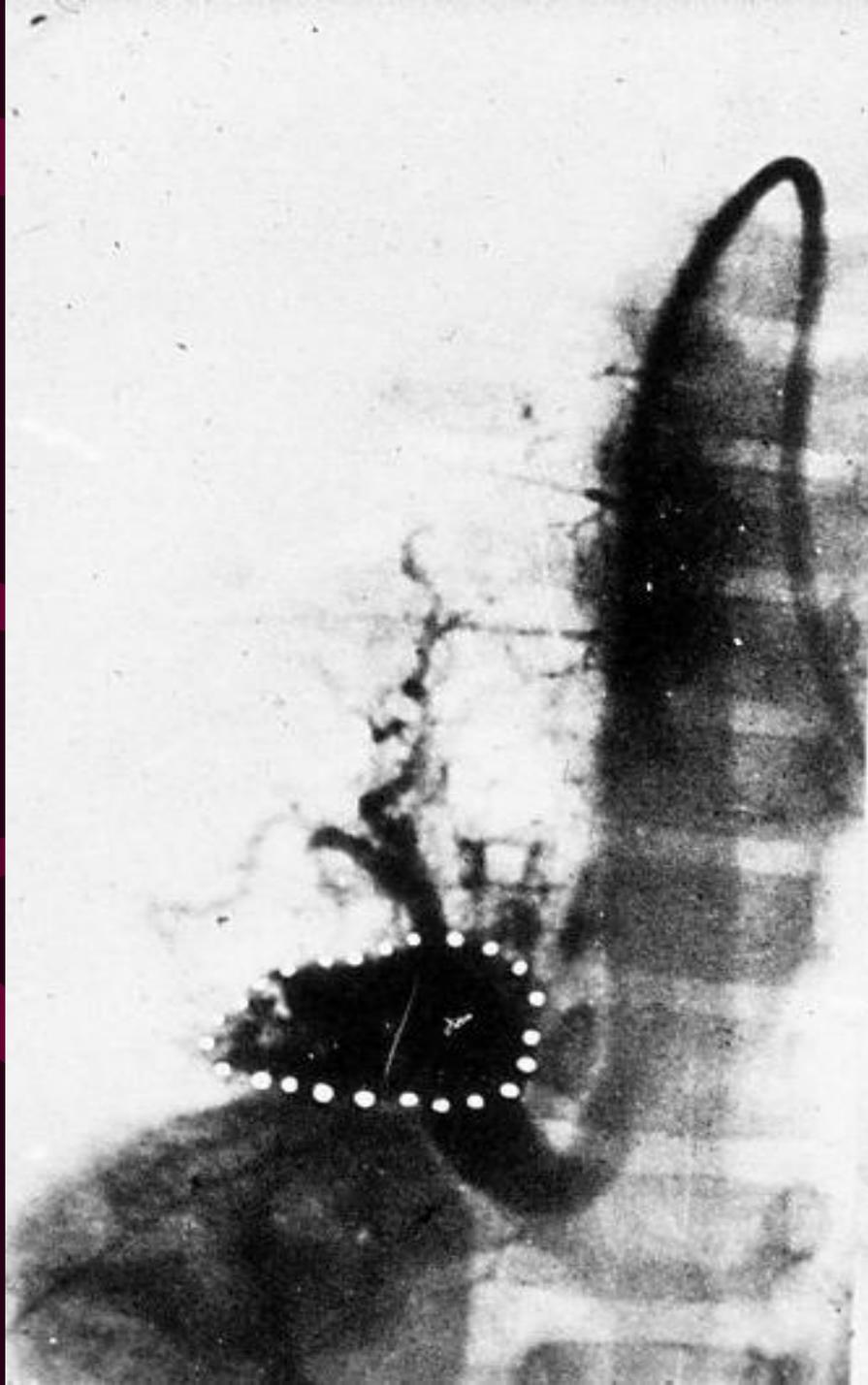
I: 15

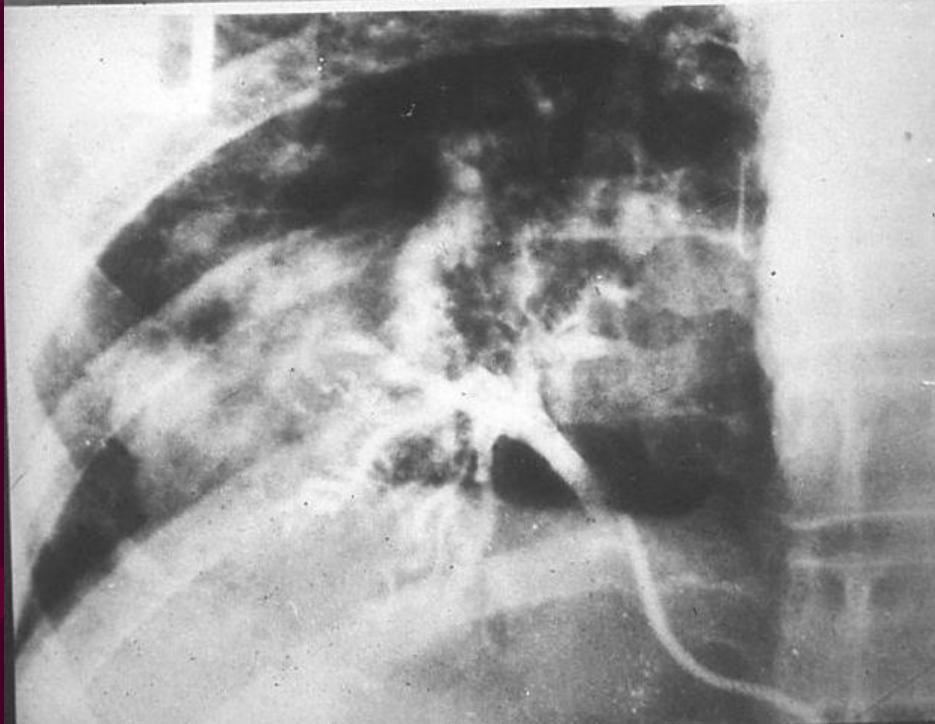
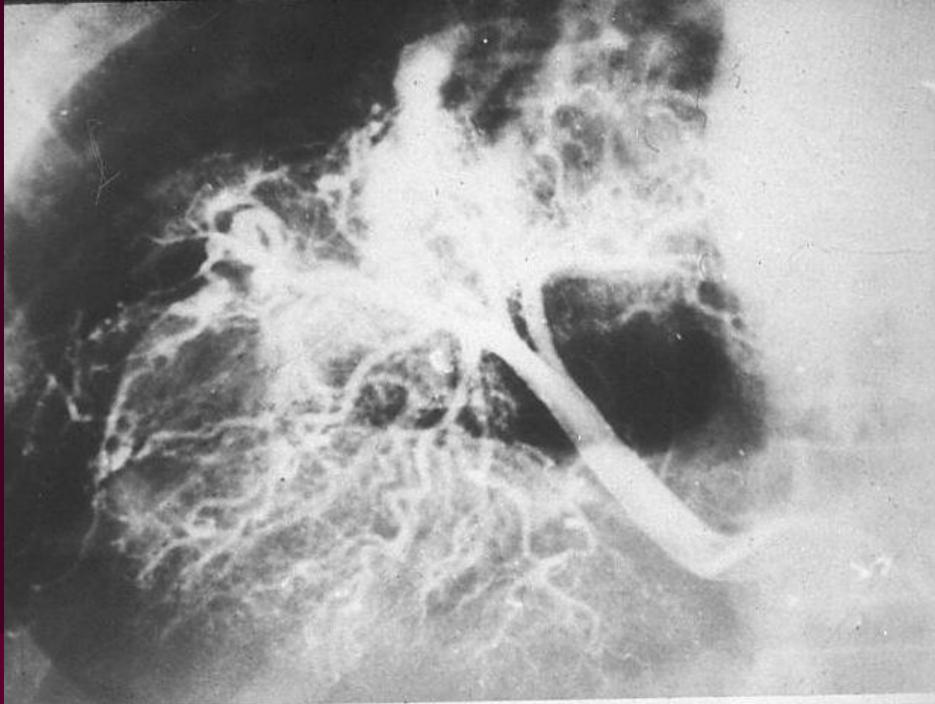


355/M/AMB
03-JUN-82 12:43

Пороки, связанные с наличием избыточных формирований

1. Гамартома и другие врождённые опухолевидные образования
2. Добавочное лёгкое (доля) с обычным кровоснабжением
3. Добавочное лёгкое (доля) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация)
4. Киста лёгкого
5. Киста (кисты) лёгкого с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация)





131
3/17-24
Coburnii
A1152

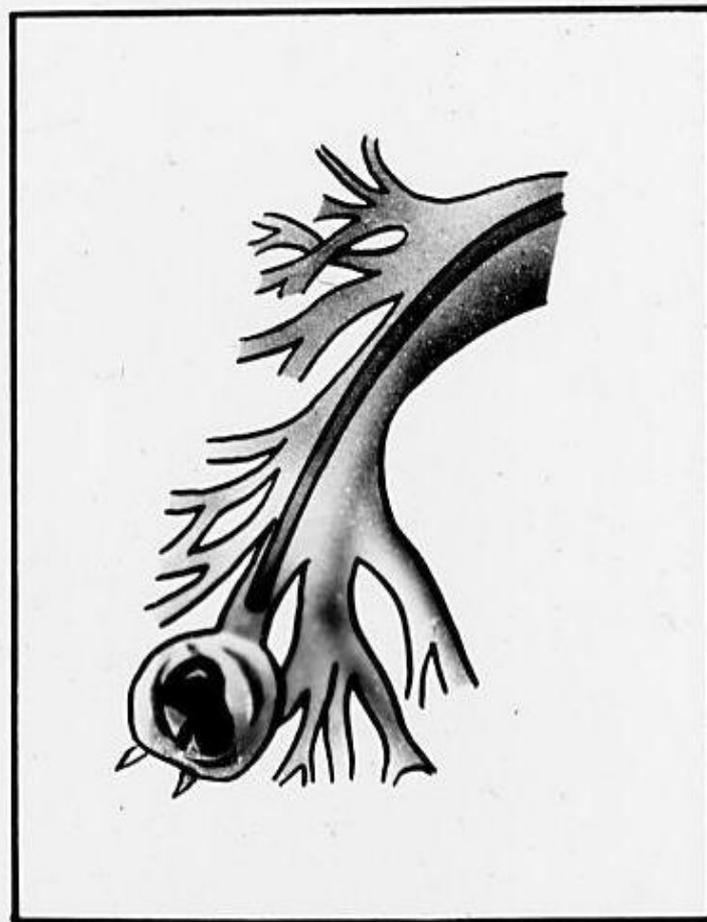
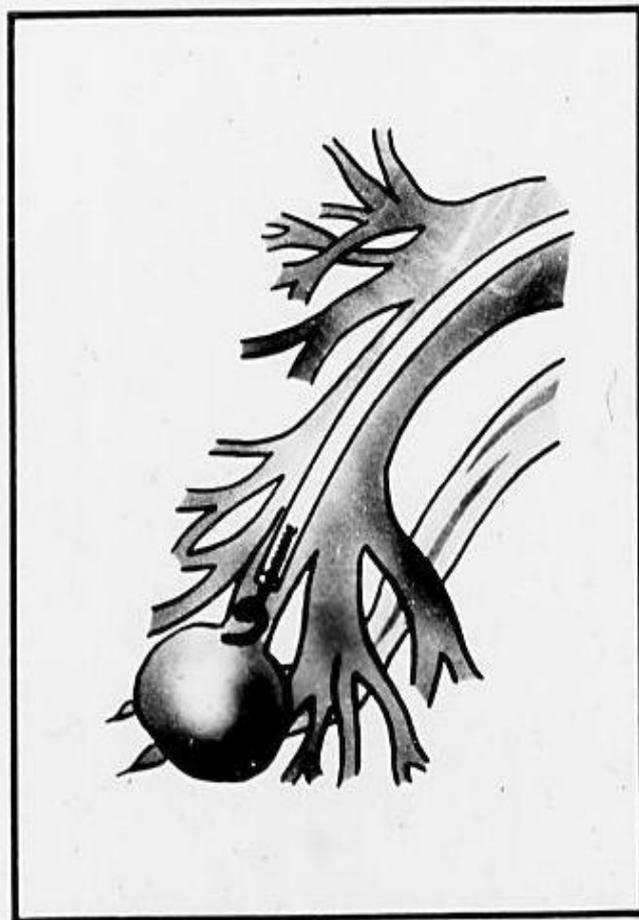
Coburnii

Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких

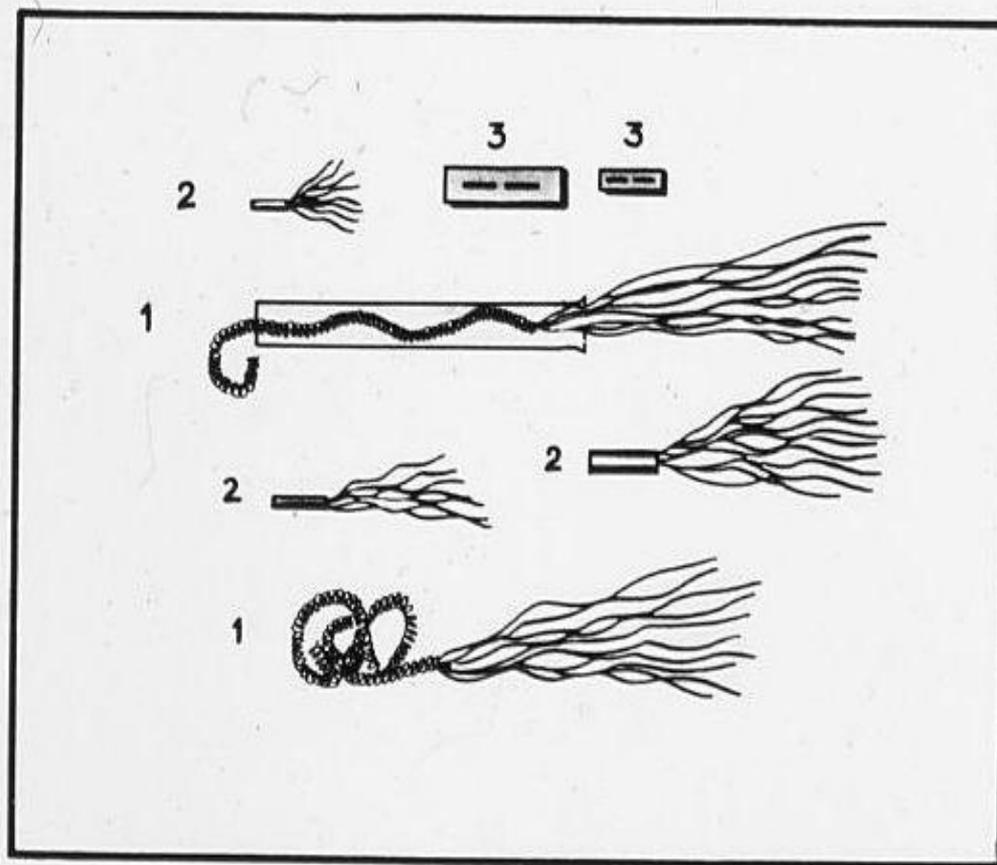
1. Аневризмы лёгочной артерии и её ветвей
2. Артериовенозные свищи
3. Варикозное расширение лёгочных вен
4. Стенозы лёгочной артерии и её ветвей
5. Лимфангиэктазии лёгких



СХЕМА ЭНДОВАСКУЛЯРНОЙ (ЧРЕЗКАТЕТЕРНОЙ) ЭМБОЛИЗАЦИИ АРТЕРИО-ВЕНОЗНОГО СВИЦА ЛЁГКОГО



МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ЭМБОЛИЗАЦИИ :



1. МЕТАЛЛИЧЕСКИЕ СПИРАЛИ С ПРИКРЕПЛЁННЫМИ ШЕРСТЯНЫМИ НИТЯМИ
2. „ПУЛЬКИ“ С НИТЯНЫМИ ХВОСТИКАМИ
3. АЙВАЛОНОВЫЕ ПЛАСТИНКИ, МЕЧЕННЫЕ ТАНТАЛОВЫМИ СКРЕПКАМИ

Необычное расположение анатомических структур легкого

1. «Зеркальные» легкие
2. Обратное расположение легких
3. Трахеальный бронх
4. Доля непарной вены

Локализованные нарушения строения трахеи и бронхов

1. Дивертикулы трахеи и бронхов
2. Стенозы трахеи и бронхов
3. Трахео (бронхо) – пищеводные свищи
4. Сочетания перечисленных поражений