

С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

*Тақырыбы: Балалардағы бронөкпе жүйесінің
туа біткен ақаулары. Вильямс –Кемпбел
синдромы. Мунье-Кун синдромы.
Картагенерсиндромы.*



Орындаған: Оразай Ш.

Курс: 4

Топ: 12-35-2

Факультет: ЖМ

Алматы 2016

Жоспары

- Трахеобронхомегалия(Мунье –Кун синдромы)
- Вильямс – Кемпбелл синдромы ВКС
- Картагенер синдромы



Трахеобронхомегалия (Мунье – Кун синдромы)

- Этиология және патогенез

Бұлшықет пен эластикалық тінінің туа біткен аномалиясына байланысты трахея мен басты бронхтардын шектен тыс кеңеюі. Ақау сирек сегментарлы және ұсақ бронхтарды алады.

Патоморфологиялық өзгерістерінде трахеяның диффузды кеңеюі, кейде басты бронхтың кеңеюі. Сонымен қатар эластикалық талшықтар мен бұлшықеттің атрофиясы байқалады.

Ақау түрлері

1. Бөлектенген трахеомегалия- трахеяның патологиялық кеңеюі бронхтың қалыпты қуысында
2. Бөлектенген бронхомегалия- бір немесе екі басты бронхтың қалыпты трахея өлшемінде кеңеюі
3. Трахеобронхомегалия- трахея және бронхтың кеңеюі



Клиникалық көріністері

- Іріңді-шырышты бөлінетін ылғалды жөтел
- Гипоксемия
- Бозару
- Физикалық дамуының кешеуілдеуі
- Саусақ деформациясы-барабан саусақтары
- Өкпесінде: перкуторлы дыбыстың өзгеруі, сырылдар естіледі
- Өкпенің функциясы мен қанның газдық құрамында айқын вентиляциянды жетіспеушілік және гипоксемия байқалады.
- Бронхоскопияда трахея мен бронхтағы қабынулық өзгерістер болуы

- Диагноз

Бронхографиялық зерттеулерді негіздей қойлады.

- Болжамы

Қосарланған бронхоөкпелік өзгерістер ауырлығымен айқындалады.

- Емі

Антибиотикотерапия



Вильямс – Кемпбелл синдромы

ВКС

- Этиология және патогенезі

ВКС туа біткен III- VIII бронхтардың шеміршек тінінің дефекті. Дистальды аймақта шеміршек тіні бар, одан бөлек, шеміршек бифуркационды бұрышта анықталады. Бронх қабырғасының әлсіздігі бронх қуысының дем алу кезіндегі кеңеюі мен дем шығару кезіндегі тарылуының айқын дискенезиясына әкеледі. Бұл өзгерістер вентилиция бұзылысына, бронхиальді секреттің инфицирленуі мен іркілуіне, созылмалы бронхит дамуына әкеледі. Соңғысы өкпе эмфиземасы, ателектаз, пневмосклероз, созылмалы пневмонияға әкеледі.

Клиникалық көріністері

- Ауыр пневмонияға ұқсас өтеді:
- Ылғалды қақырықты жөтел
- Созылмалы интоксикация мен гипоксемия
- Шаршағыштық
- Салмағы мен бойының жасына сай келмеуі
- Барабан таяқшалары
- Кеуде клеткасы ассиметриялы, бүйірлері қысылған
- Аускультацияда: әр түрлі калибрлі ылғалды сырылдар, құрғақ сырылдар бронхобструктивті синдром қосарланғанда естілуі мүмкін.

- **Бронхоскопияда:** диффузды іріңді эндобронхитсыртқы тыныс функциясын зерттеуде аралас формалы вентиляциялық бұзылыс, III - IV дәрежелі. Форсирленген тыныс шығару көлемінің өзгерісі.
- Артериальды гипоксемия



● Диагноз

Клиникалық және функционалдық белгілерге, сонымен қатар рентгенологилық өзгерістерге негізделе қойылады.

● Болжамы

Адекватты терапия фоннда бронхөкпелік процесстің стабилизациясына, асқынуы мен ауырлығын төмендетуге болады. Асқынуында өкпелік жүрек болуы мүмкін.

● Емі

Антибиотикотерапия

Картагенер синдромы

- Туа біткен үштік белгімен жүретін комбинирленген ақау: өкпенің теріс орналасуы, созылмалы бронхөкпелік процесс, мұрын қуысының патологиялары (гипоплазия не созылмалы синусит)



Этиологиясы мен патогензі

- Өкпенің терісорналасуы жүректің оң жақта орналасуымен сәйкес келеді, кейде іш қуысы ағзаларының теріс орналасуымен. Ішкі ағзалардың теріс орналасуы туа біткен тыныс жолдарындағы кірпікшелі эпителийдің қозғалысы бұзылысымен, мукоцилиарлы клиренс бұзылысының болуымен сипатталады.
- Картагенер синдромы гетерезиготалы формалы туа біткен альфаантитрипсин жетіспеушілігінен деген пікірлер бар.

Клиникалық көріністері

- Жиі респираторлы аурулар
- Рецидивтейтін бронхит
- Туылған сәттен пневмония
- Интоксикация белгілері
- Іріңді қақырықты жөтел
- Барабан таяқшасы мен сағат әйнегі
- Перкуторлы және аускультативті оң жақтағы жүрек орналасуы
- Өкпенің төменгі бөлігінде әртүрлі калибрлі ылғалды және құрғақ сырылдар
- Мұрынмен тыныс қиындаған: іріңді синусит, отит, мұрын шырышты қабығының полипозы болу мүмкін.

● Диагноз

Клиникалық және функционалдық белгілерге, сонымен қатар рентгенологиялық өзгерістерге, ағзалардың теріс орналасуына, жиі асқынуларға негізделе қойылады.

Бронхоскопияда: өкпенің үш үлесі оң жақта, екі үлесі сол жақта.

Электронды микроскопиялық зерттеу кірпікшелі эпителий функциясын бағалау үшін

● Болжамы

Бронхоөкпелік өзгерістер ауырлығымен айқындалады. Жүйелі емдеуде және реабилитациялық шараларды регулярлы жүргізу кезінде болжамы қолайлы.

● Емі

Антибактериальді терапия

Физикалық реабилитация- ЛФК, дренаж, массаж

Міндетті түрдегі синусит, отитті емдеу

Пайдаланылған әдебиеттер

- m.ilive.com.ua/health.ru
- Pediatry.eurodoctor.ru

