

*Аномалии развития
органов дыхания
человека*

Дыхательная система – одна из самых важных в человеческом организме, так как обогащение необходимым кислородом происходит именно при её непосредственном участии. С течением лет человек приобретает массу заболеваний, в том числе и органов дыхания, но, довольно часто встречаются и врожденные аномалии развития органов дыхания, развивающиеся еще во внутриутробном периоде.



Порок развития органов дыхания может
быть:

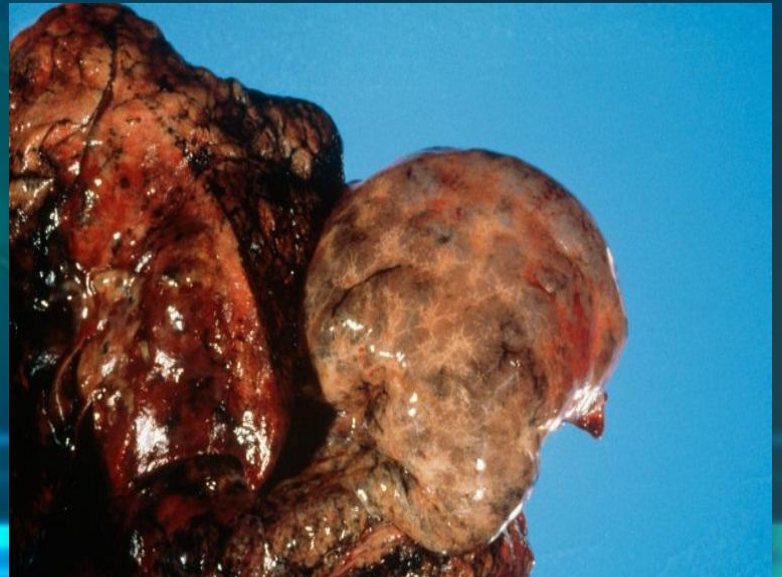
- *Первичный - обусловленный генетическими изменениями.*
- *Вторичный, возникающие по причине воздействия на плод неблагоприятных факторов в период закладки дыхательной системы во время беременности.*

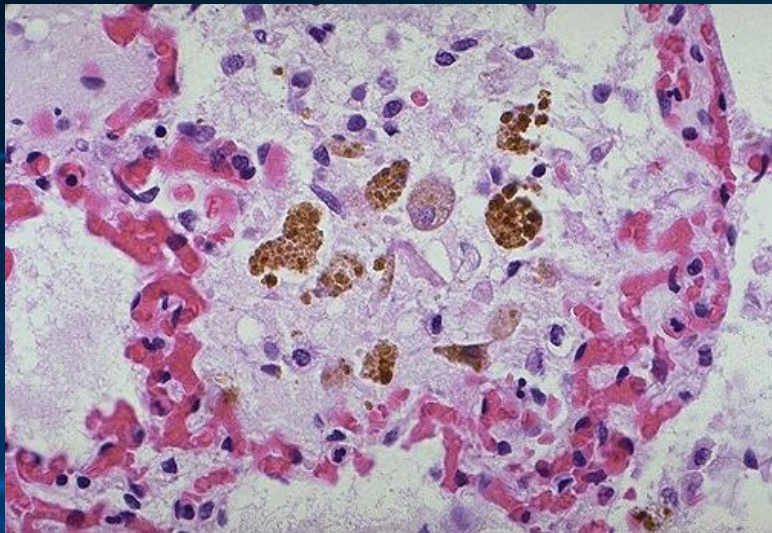
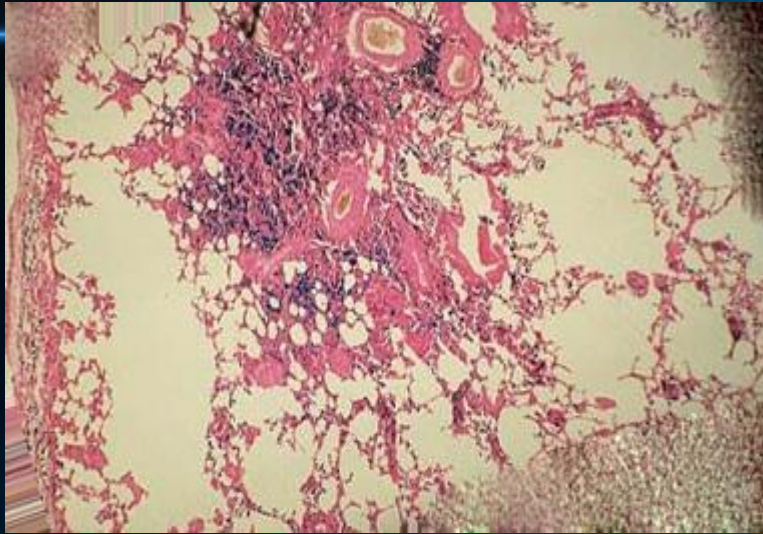
Первичные:

Лёгочная семейная

эмфизема – генетически обусловленный недостаток фермента антитрипсина.

Патология выявляется, как правило, в первые месяцы жизни. Типичны хронические бронхиты и пневмонии, протекающие длительно и тяжело. Характерна постоянная одышка.





Синдром гемосидероза лёгких – характеризуется отложением в макрофагах альвеол гемосидерина. Аномалия развития органов дыхания выявляется в возрасте от двух до пяти лет, когда возникают желтушность кожи и склер, выраженная слабость, кашель с отделением мокроты с прожилками крови, одышка. Болезнь сочетается с анемией.

Муковисцидоз

Генетически обусловленное нарушение обмена гликозаминогликанов. Поражаются все органы, которые продуцируют слизь (железы бронхолёгочной системы, кишечника, потовые, половые). Она становится вязкой, поэтому отделение затруднено. Выявляется в первые месяцы жизни, когда при застое слизи начинаются воспалительные процессы бронхолёгочной системы – рецидивирующие пневмонии и бронхиты. Пациентов постоянно беспокоит постоянный кашель, одышка.

Диагностируется на основании увеличенного количества хлоридов пота в повторно выполненных пробах. Кроме того, необходимо провести генетическое исследование.





Вторичные.
Отсутствие лёгкого
или его доли.

Если патология двусторонняя (отсутствует только лёгочная ткань или лёгкое с главным бронхом), то порок несовместим с жизнью. Односторонний дефект характеризуется западением грудной клетки на стороне поражения. Пациенты жалуются на кашель, одышку.

Синдром Вильямса-Кемпбелла –

характеризуется отсутствием хрящей в мелких бронхах.

Дети с такой патологией рождаются недоношенными.

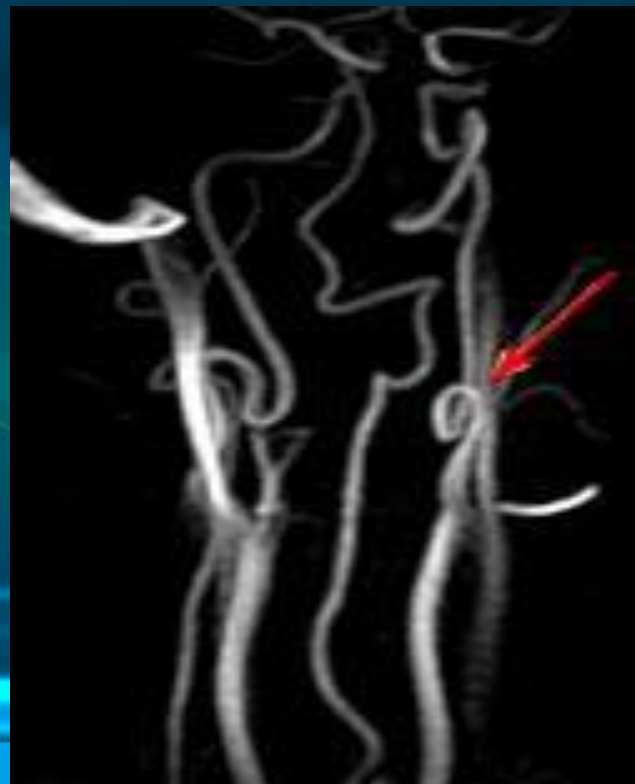
Заболевание проявляется сразу одышкой, обструктивным синдромом. Впоследствии наблюдается деформация грудной клетки, физическая и умственная отсталость.

Прогноз неблагоприятный.



Недоразвитие сосудов

Аномалии аорты, сонных артерий – из-за сдавливания сосудами бронхов возникают приступы удушья.



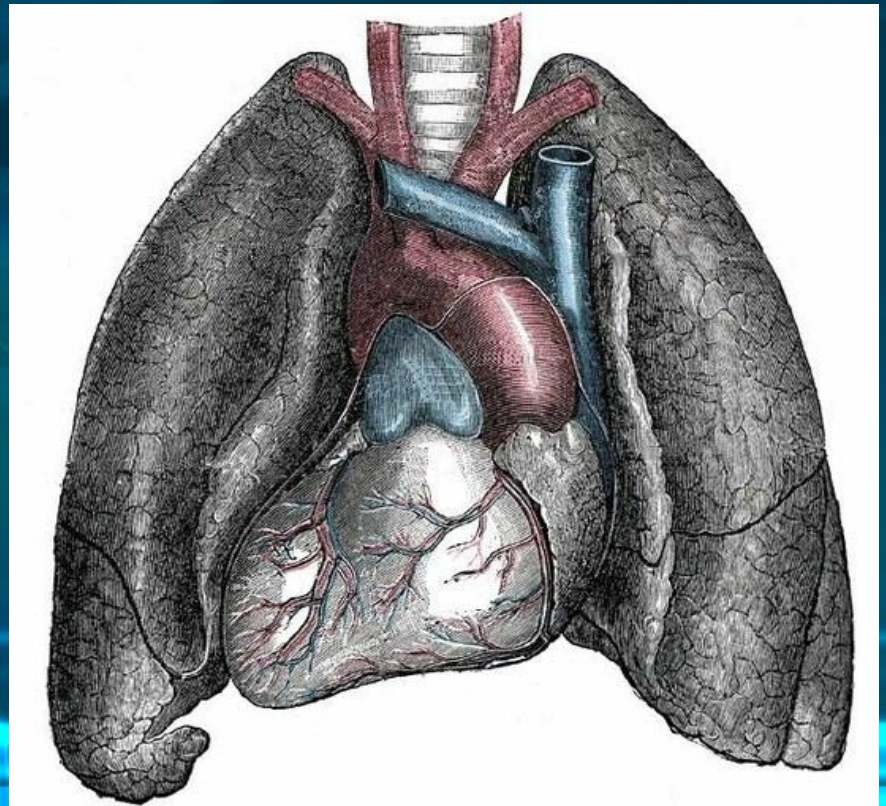
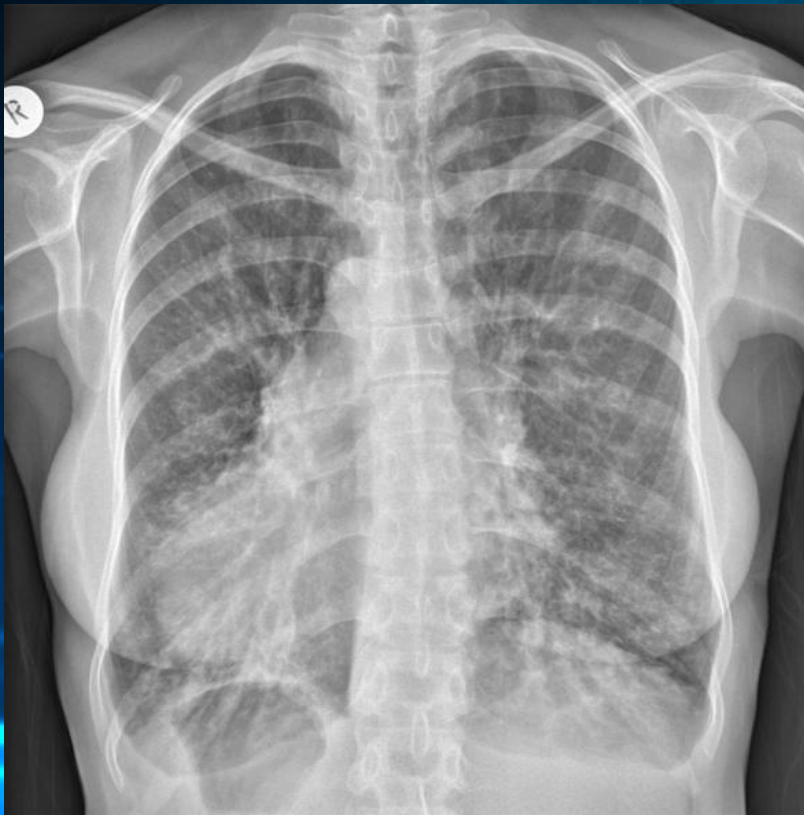
Кисты лёгкого

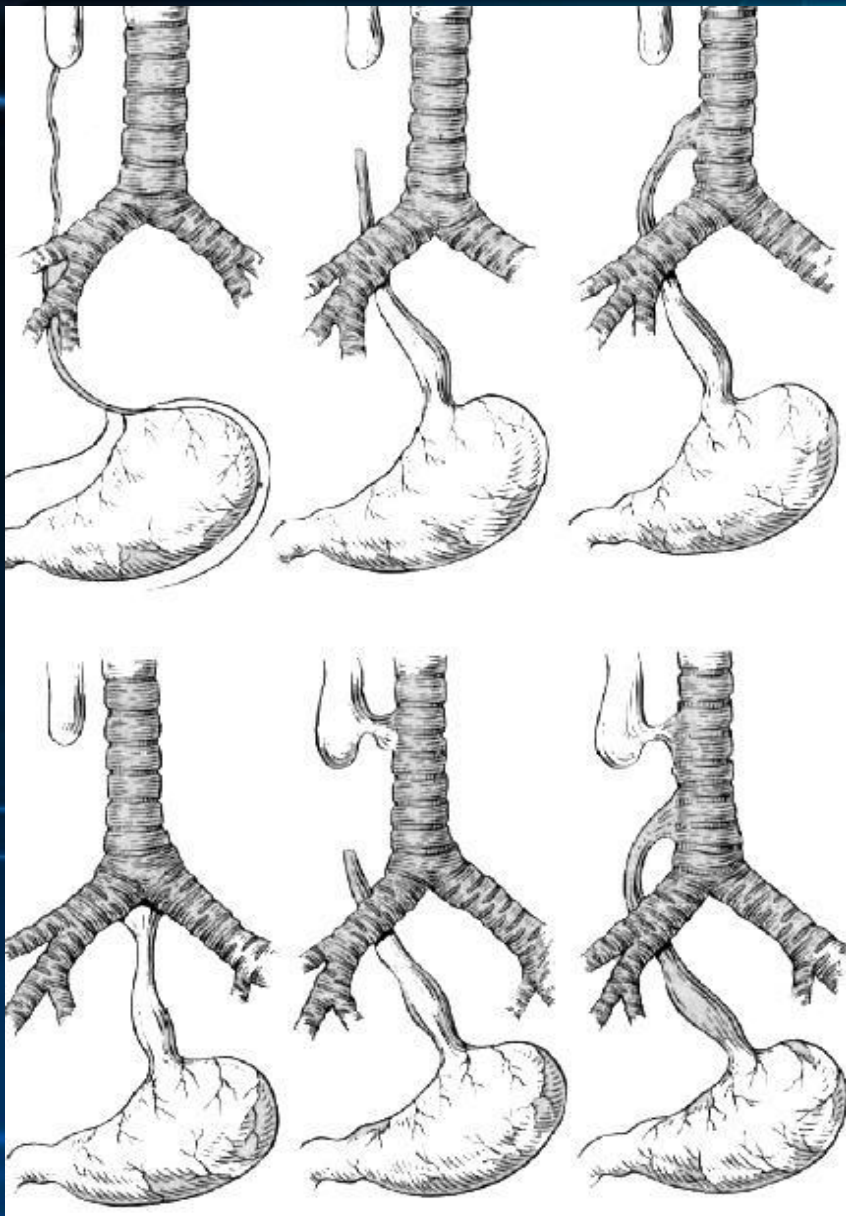
Могут быть врождёнными или приобретёнными (паразитарные). При нагноении кисты образуется абсцесс лёгкого, которые требует лечения в отделении торакальной хирургии.



Синдром Картагенера

Характеризуется неподвижностью реснитчатого эпителия в дыхательных путях, обратным расположением внутренних органов. Сочетается с пороками развития других органов.





Трахеопищеводные свищи

Выявляются сразу после рождения, когда ребёнок поперхивается во время кормления, начинает задыхаться. Сочетается с недоразвитием пищевода. Аускультативно в лёгких выслушиваются хрипы после кормления. Порок выявляется помощью метода контрастного исследования пищевода.

Также могут наблюдаться добавочные доли лёгкого, опухолевые образования дыхательной системы.

Диагностика выполняется с помощью комплекса различных исследований: рентгенологического метода, определения функции внешнего дыхания, фибробронхоскопии, бронхографии, биопсии опухолевых образований или слизистой оболочки дыхательных путей. В случае наследственно обусловленных дефектов необходимо генетическое исследование.



Лечение назначается строго индивидуально с учётом особенности развития органов дыхания и развития каждого порока. Во многих случаях нужно хирургическое вмешательство.

