

Профессор Е.Г. Соколович  
руководитель учебного отдела

# Хронические нагноительные заболевания легких. Пороки развития



2016

# Причины развития хронических нагноительных заболеваний легких

- ┌ Пороки развития и генетически  
детерминированные заболевания  
легких
- ┌ Приобретенные заболевания  
исходы острых воспалительных  
заболеваний легких и плевры

# Основы клинической диагностики хронических нагноительных заболеваний легких



# Жалобы

- кашель со слизисто-гнойной мокротой
- кровохарканье
- субфебрилитет
- одышка
- боли в грудной клетке



# Анамнез

- Детский анамнез (часто болеющие дети)
- Перенесенная острая инфекционная деструкция легких
- Неблагоприятный наследственный фон



# Физикальное обследование

- Истощение
- Иктеричность склер и кожи, снижен тургора
- Цианоз
- Пальцы в виде «барабанных палоч»  
ногти в виде «часовых стекол»
- Асимметрия грудной клетки
- Укорочение, притупление перкуторного тона
- Ослабление дыхания, хрипы



# Методы лучевой диагностики

- ü Рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях
- ü Линейная томография
- ü Бронхография
- ü КТ и ангио-СКТ
- ü Плеврография
- ü Ангиопульмонография
- ü Аортография
- ü Бронхиальная ангиография





# Функциональная, лабораторная и инструментальная диагностика

## ü Сердце

- ü ЭКГ
- ü ЭхоКГ

## ü Легкие

- ü Спирометрия
- ü Бодиплетизмография
- ü Бронхоскопия

## ü Почки

- ü Проба Реберга
- $$СКФ = (ur \times Vn) / (Cp \times T)$$
- ü Суточная потеря белка

## ü Печень

- ü Общий белок, протромбин, трансаминазы

## ü Желудок

- ü ФГДС





# Комплексное лечение гнойных заболеваний легких



# Общие принципы лечения хронических нагноительных заболеваний легких

1. Режим и питание
2. Обеспечение адекватного дренирования очагов нагноения
  - ┌ постуральный дренаж
  - ┌ ингаляционная терапия
  - ┌ отхаркивающие препараты
  - ┌ дренирование осумкованных полостей
  - ┌ микротрахеостомия
  - ┌ трахеобронхиальная санация
  - ┌ лечебная ФБС



### 3. Общеукрепляющая и коррегирующая терапия

- ┌ Инфузии глюкозоэлектролитных смесей
- ┌ Витаминотерапия
- ┌ Кардиотропная терапия
- ┌ Инфузия белковых препаратов



### 4. Иммунокоррегирующая терапия

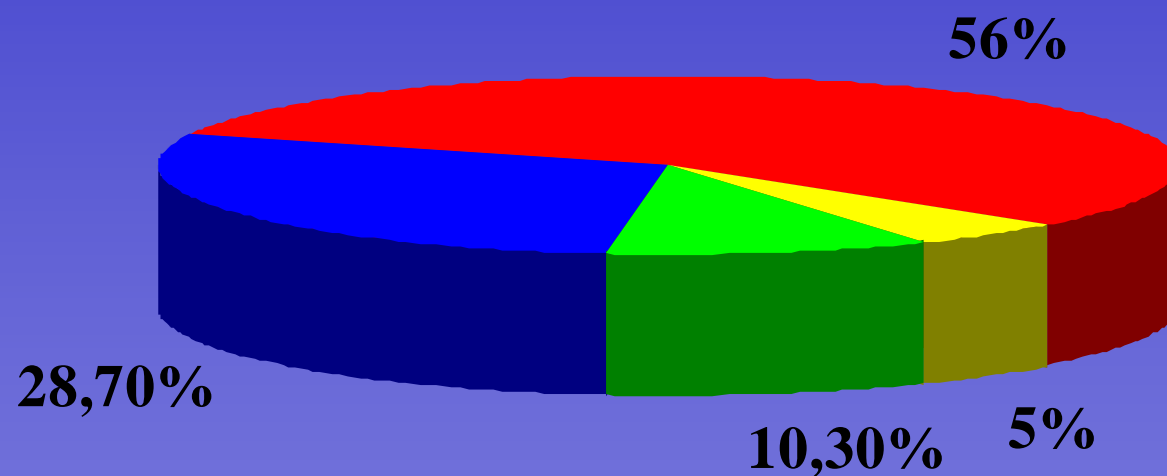
- ┌ УФО, лазерное облучение крови
- ┌ Плазмаферез
- ┌ Вакцинотерапия
- ┌ Иммунотерапия



### 5. Антибактериальная терапия

(по чувствительности к антибиотикам в период обострения)

# Непосредственные результаты хирургического лечения больных ОИДЛ

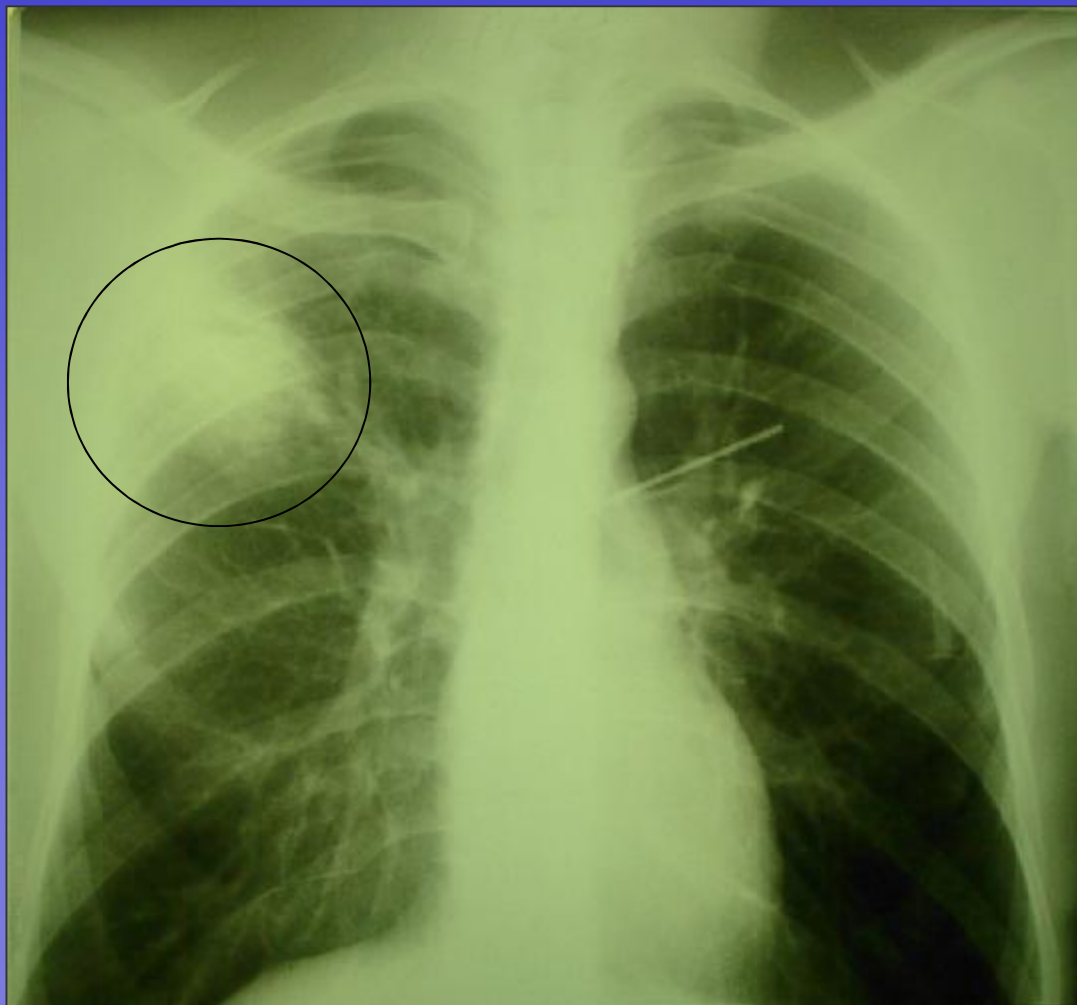


- Полное выздоровление
- Клиническое выздоровление
- Переход в хроническую форму
- Летальный исход

**Хроническим абсцессом легкого  
следует считать возобновление  
воспалительного процесса в полости,  
сформировавшейся на месте  
перенесенной острой инфекционной  
деструкции легкого**

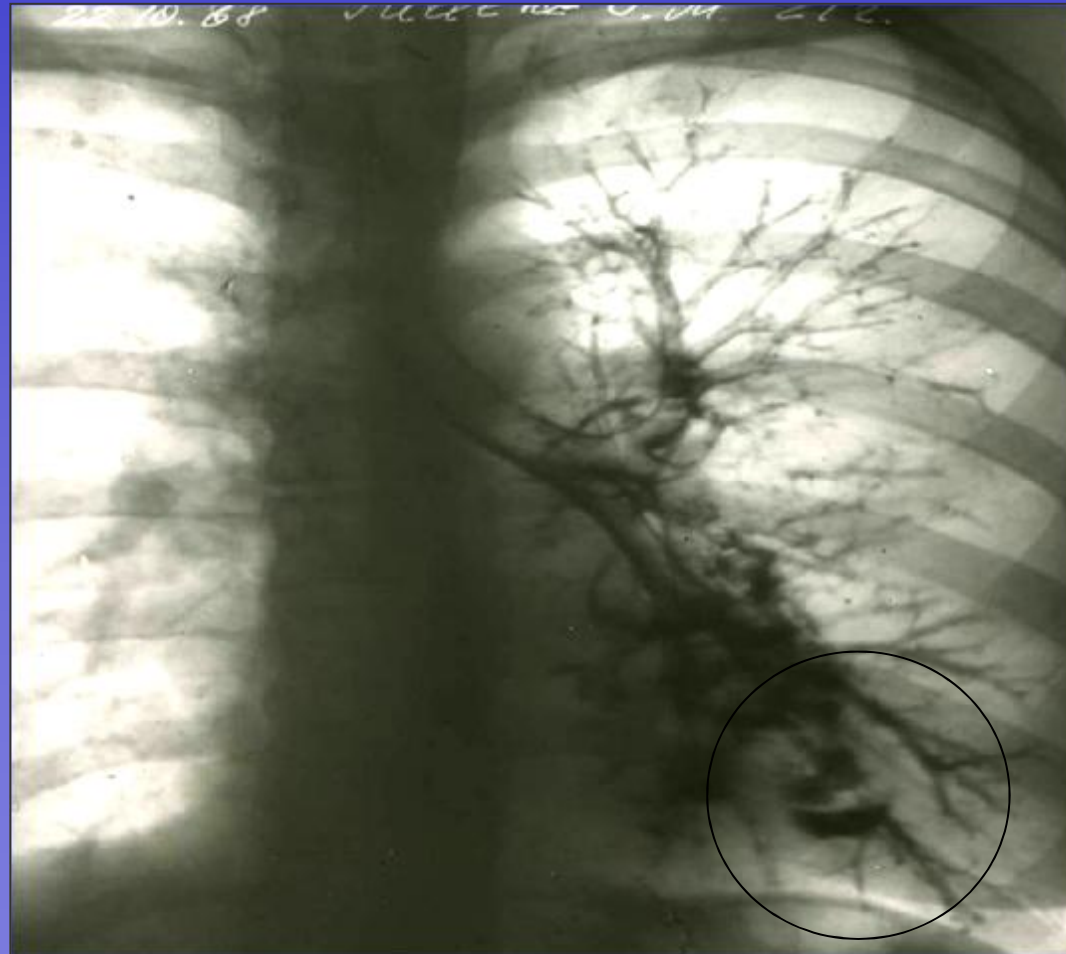


# Рентгенограмма органов грудной клетки больного с хроническим абсцессом верхней доли правого легкого





# Бронхограмма больного с хроническим абсцессом левого легкого





# Особенности клинического течения хронического абсцесса легкого

- ┆ Длительное волнообразное течение с частыми обострениями
- ┆ Неуклонное прогрессирование с вовлечением в процесс смежных участков легкого
- ┆ Развитие вторичного обструктивного синдрома
- ┆ Развитие амилоидоза

# Парахирургические методы лечения хронических абсцессов легких

Комплекс лечебных мероприятий может быть дополнен

- ┆ Лечебными фибробронхоскопиями
- ┆ Микротрахеостомией
- ┆ Торакоцентезом (по показаниям)

# Хирургические методы лечения хронических абсцессов легких

- Основным методом лечения хронических абсцессов является радикальная операция
- По возможности операцию следует выполнять в период стойкой ремиссии

# Хирургические методы лечения хронических абсцессов легких

Основныe хирургические вмешательства при хронических абсцессах легких

- Лобэктомия

- Билобэктомия

- Пневмонэктомия

# Результаты хирургического лечения абсцессов легких

- ┆ Полное выздоровление - 94%
- ┆ Послеоперационные гнойные осложнения - 6% (бронхиальные свищи, эмпиема плевры)



# БРОНХОЭКТАЗИИ

# Бронхоэктазии (бронхоэктатическая болезнь) -



приобретенное заболевание, возникающее, как правило, в детском возрасте, основным патоморфологическим субстратом которого является **регионарное расширение бронхов** преимущественно в нижних отделах легких и сопровождающееся **хроническим нагноительным процессом**



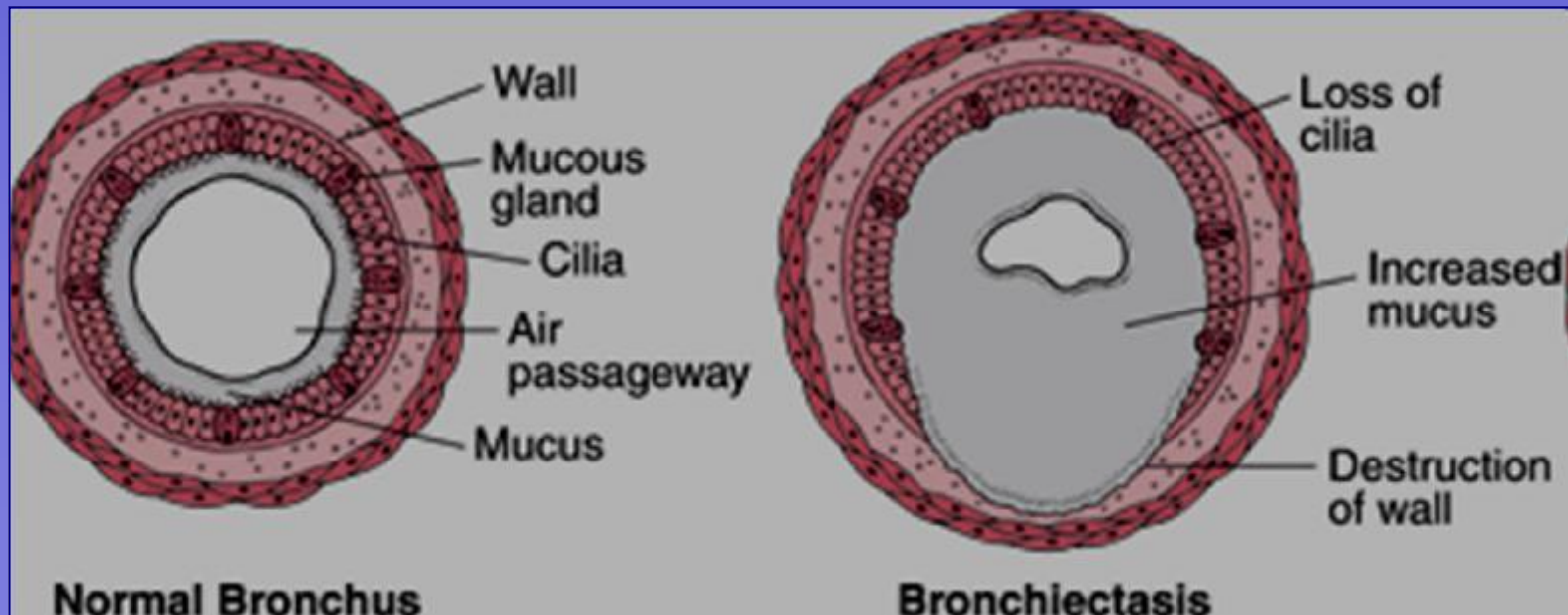
Rene Laennec (1819)  
первое описание





# Этиопатогенез

- Изменение эластических свойств стенки бронха
- Сужение и обтурация просвета бронха (отёк слизистой, опухоль, гнойные пробки, инородное тело)
- Повышение внутрибронхиального давления в зоне поражения
- Активация инфекции дистальнее уровня обтурации
- Снижение воздушности лёгочной ткани, ателектаз (растягивание стенок бронхов извне). Нарушение синтеза сурфактанта
- Расстройство моторики бронхиальной стенки (гипотония бронхов)
- Заболевания верхних дыхательных путей (микроаспирация, лимфогенный занос инфекции)



# Классификация бронхоэктазий

- ┌ **По происхождению:** а) первичные (врождённые, приобретённые; б) вторичные
- ┌ **По распространению:** а) односторонние; б) двусторонние (с указанием сегмента, доли, стороны поражения; в) распространенные
- ┌ **По морфологическим особенностям:** а) цилиндрические; б) мешотчатые; в) смешанные
- ┌ **По наличию или отсутствию ателектаза:** а) ателектатические; б) без ателектаза
- ┌ **По течению:** а) период ремиссии; б) период обострения
- ┌ **По степени тяжести:** а) легкая; б) средняя; в) тяжелая (осложненная): *кровоотечение, эмпиема плевры, пиопневмоторакс, амилоидоз и т.д.*

# Клиническая картина бронхоэктазий

## Жалобы

- Кашель со слизисто-гнойной мокротой преимущественно по утрам, иногда «полным ртом», часто зависит от положения тела
- Количество мокроты неодинаково (50-250мл), зависит от фазы болезни и распространенности бронхоэктазий
- Кровохарканье (частота этого симптома увеличивается с возрастом)

# Клиническая картина бронхоэктазий

## Жалобы

- Болит в груди носят тупой характер и, как правило, соответствуют локализации поражения
- Одышка встречается у каждого третьего больного
- Вялость, раздражительность

# Клиническая картина бронхоэктазий

## Анамнез

- Детский анамнез (указание на «внутриутробную» пневмонию, аспирацию в родах, пневмонии в раннем детском возрасте). Повторные пневмонии одной локализации, типичной для бронхоэктазов, на протяжении нескольких лет у детей и лиц молодого возраста
- Сезонные обострения заболевания (2-4 раза в год) в зависимости от распространенности процесса и тяжести течения

# Клиническая картина бронхоэктазий

## Объективные данные

- ┆ Асимметрия грудной клетки
- ┆ «Барабанные палочки» и «часовые стекла»
- ┆ Стойкие влажные хрипы в одном и том же месте, количество которых уменьшается после отхождения мокроты
- ┆ Характерные крепитирующие хрипы у угла лопатки
- ┆ Жесткое или бронхиальное дыхание в зоне поражения





# Инструментальная диагностика бронхоэктазий

Рутинное рентгенологическое  
исследование

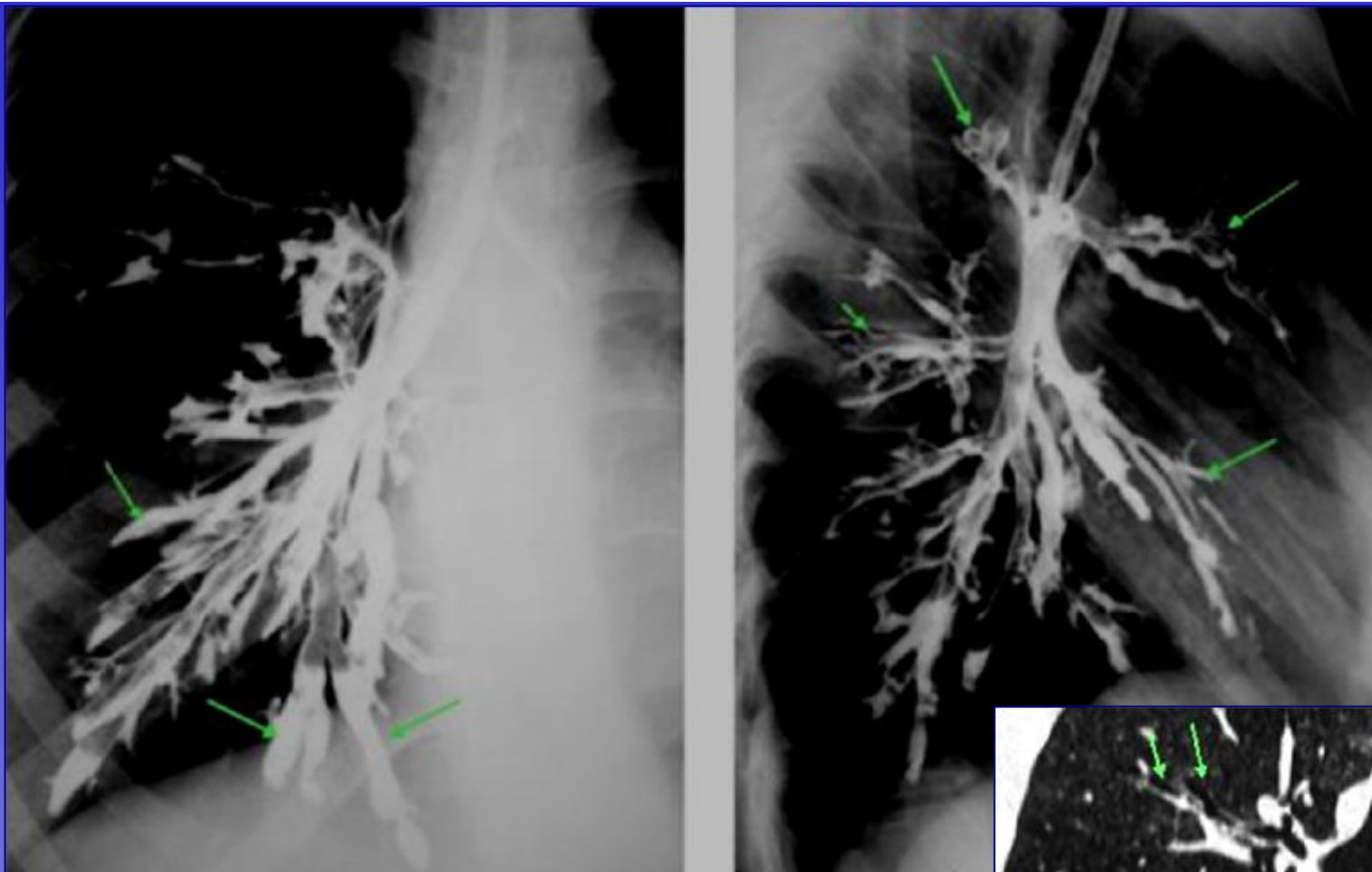
- ┌ Уменьшение в объеме пораженного участка легкого
- ┌ Повышение прозрачности смежных участков легкого
- ┌ Ячеистость легочного рисунка

Решающие методы диагностики

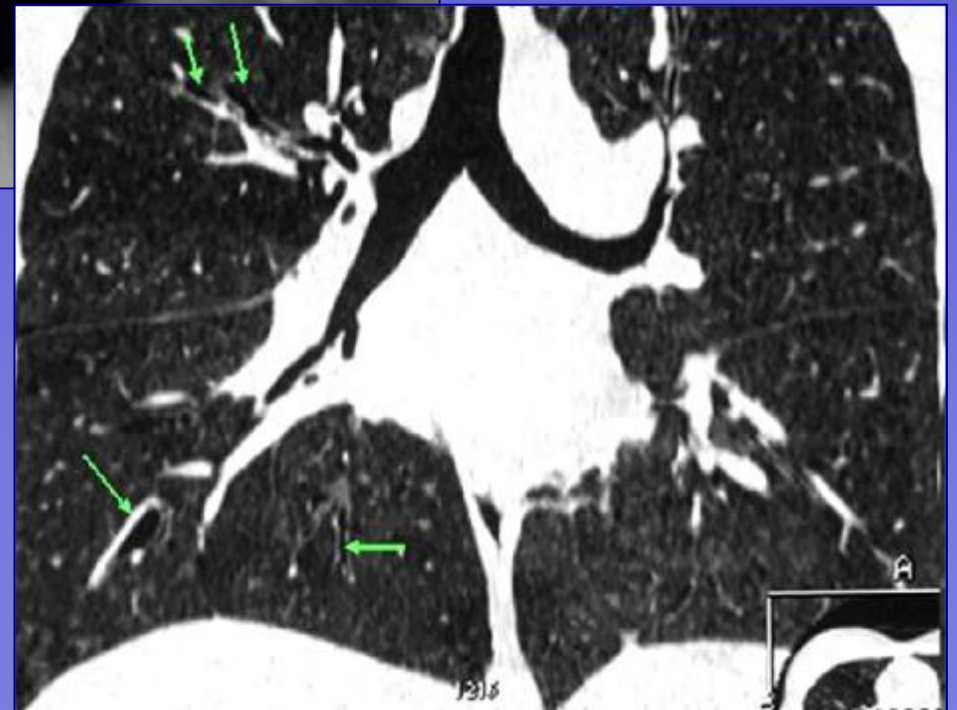
Бронхография

Компьютерная томография

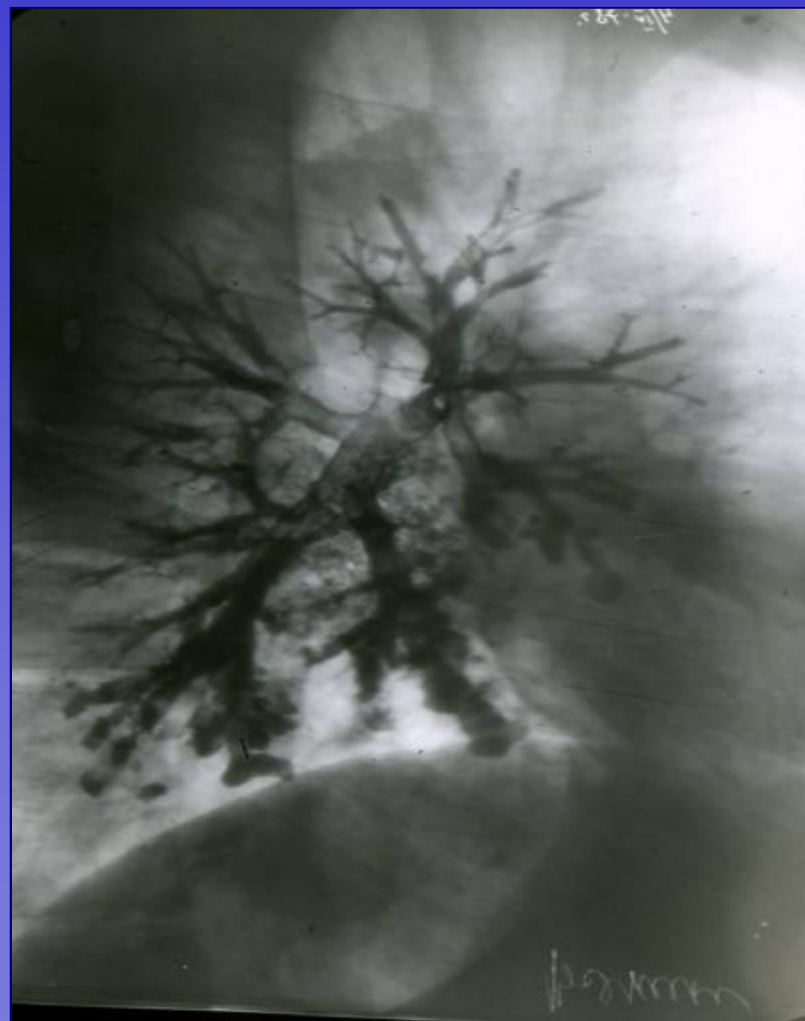
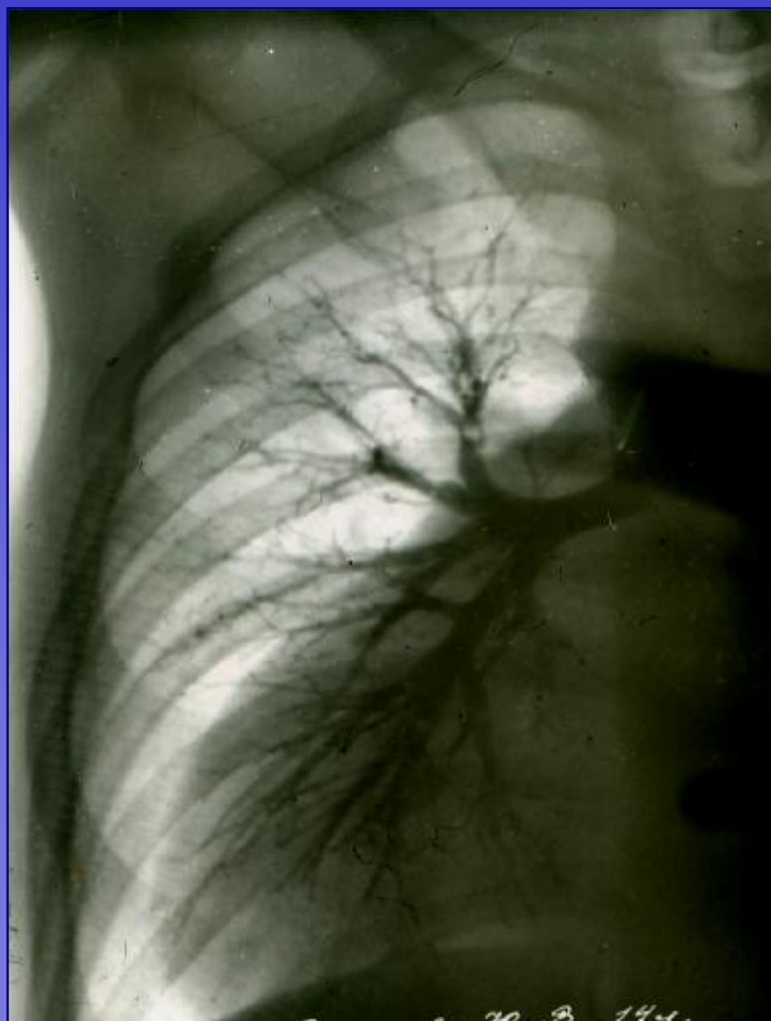




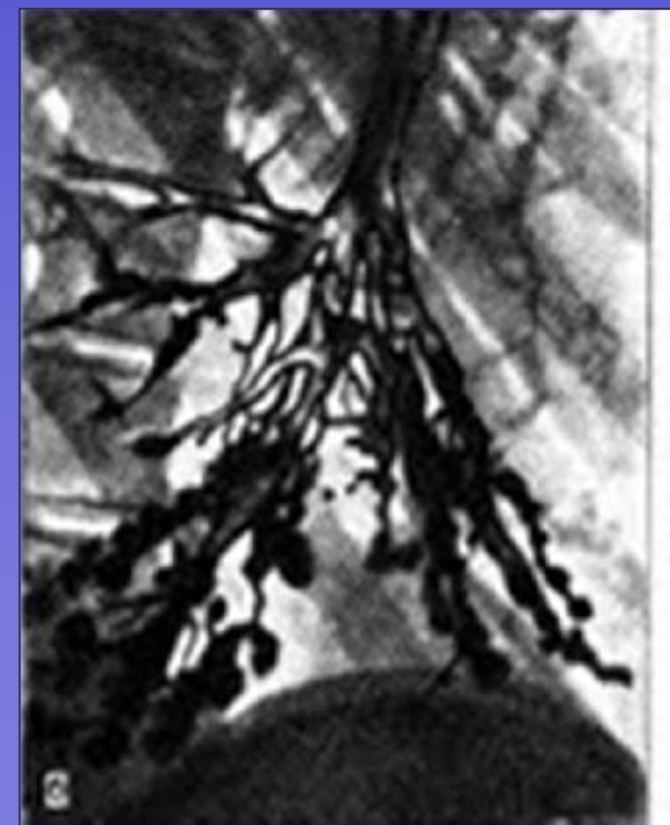
Бронхоэктазы средней и нижней доли правого легкого с единичными бронхоэктазами верхней доли



# Бронхограммы здорового легкого и бронхоэктазий

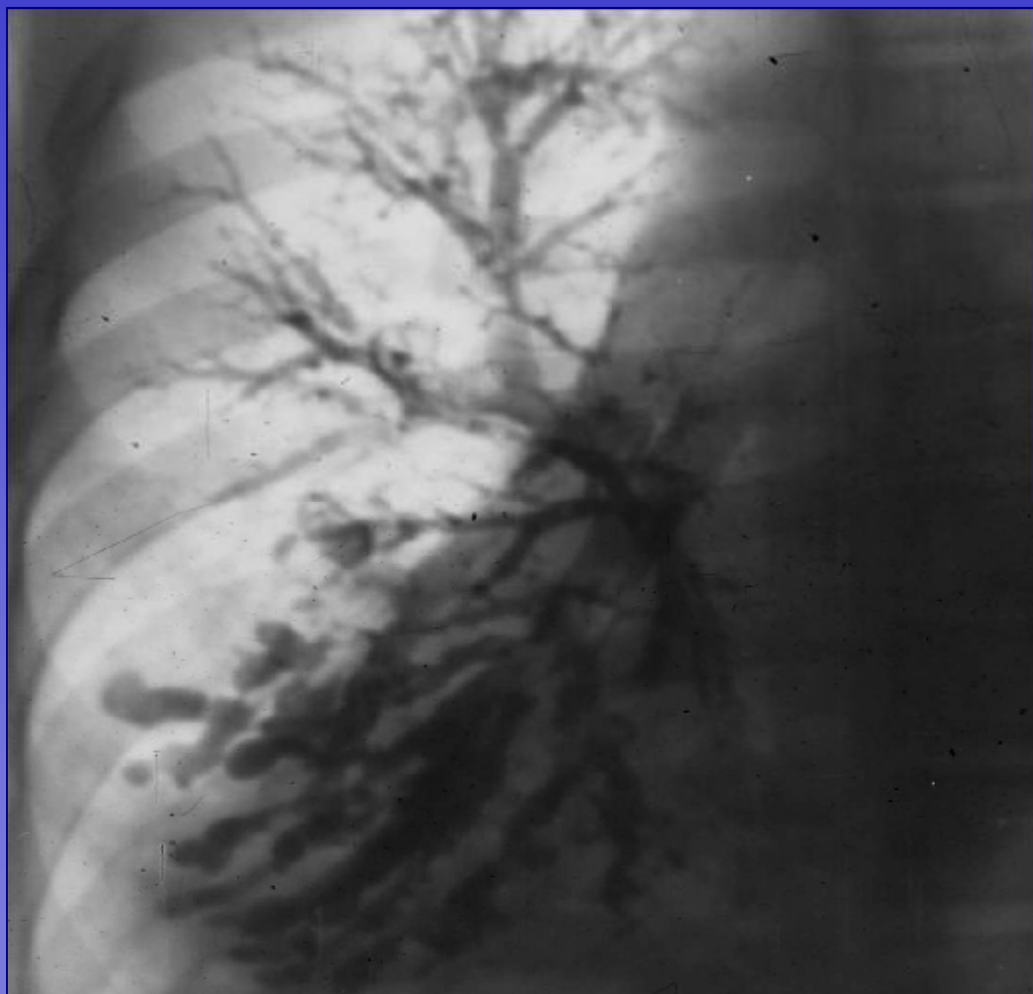


# Бронхограммы ателектатических бронхоэктазий

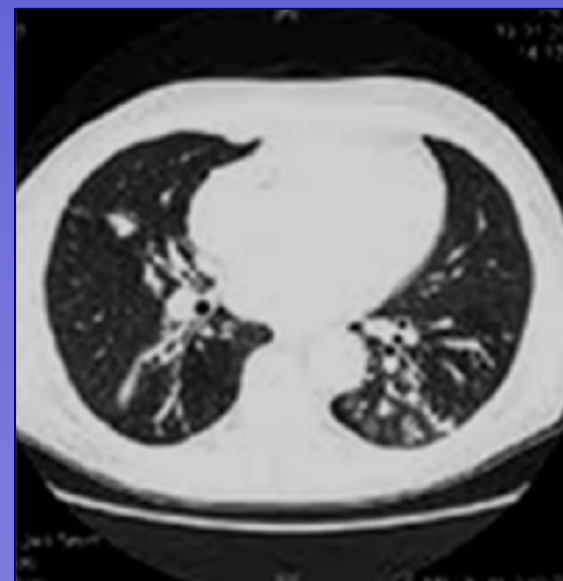
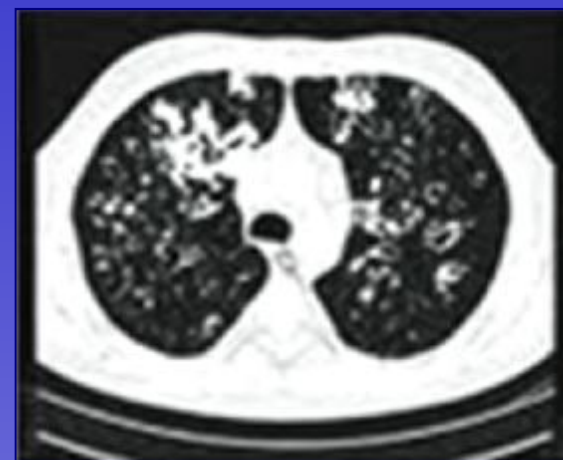
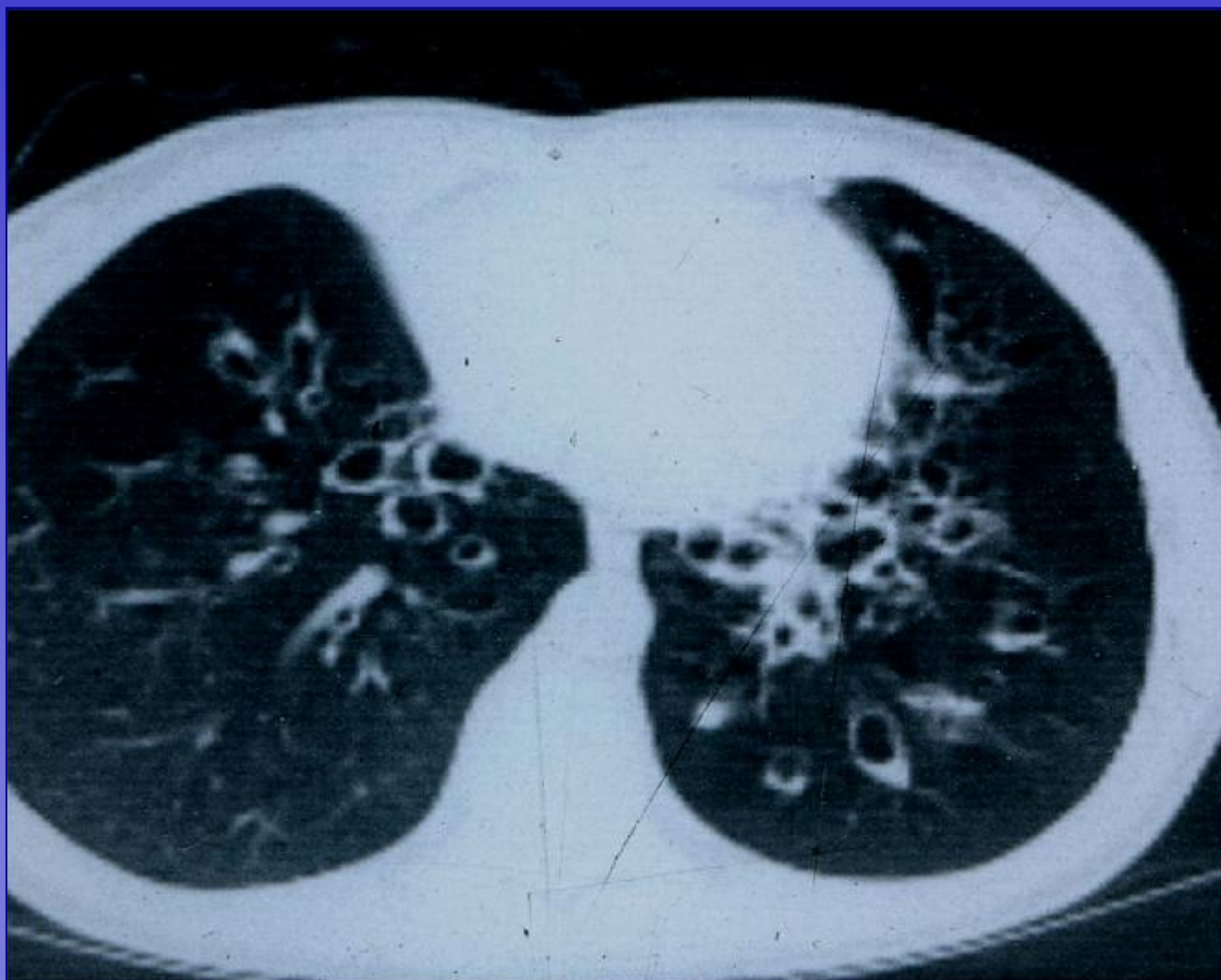




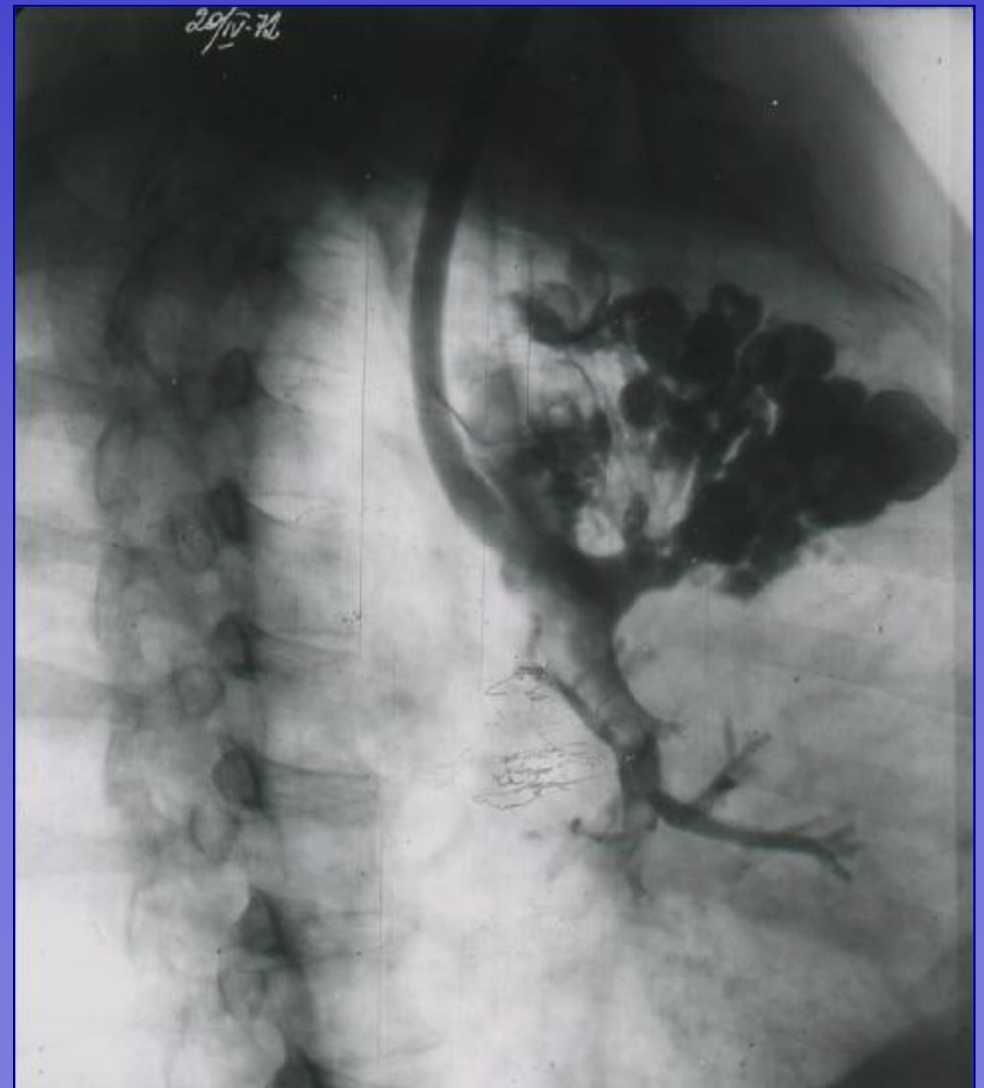
# Смешанные бронхоэктазии н/доли



# Компьютерные томограммы при двусторонних бронхоэктазиях



# Бронхограммы бронхоэктазий и кистозной гипоплазии





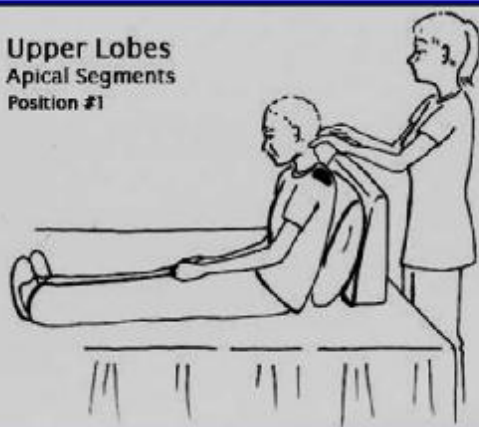
# Методы лечения бронхоэктазий

- ┆ Постуральный дренаж
- ┆ Ингаляционная терапия
- ┆ Отхаркивающие препараты
- ┆ Антибактериальная терапия
- ┆ Трахеобронхиальные санации
- ┆ Лечебные фибробронхоскопии
- ┆ Резекция легких

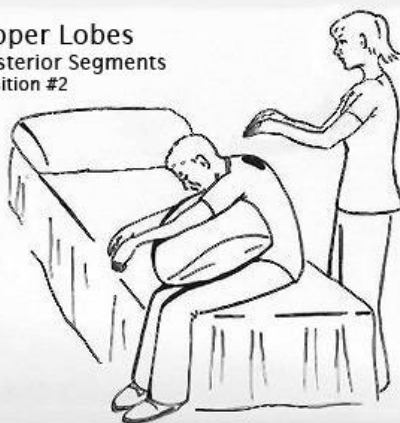


# Постуральный дренаж

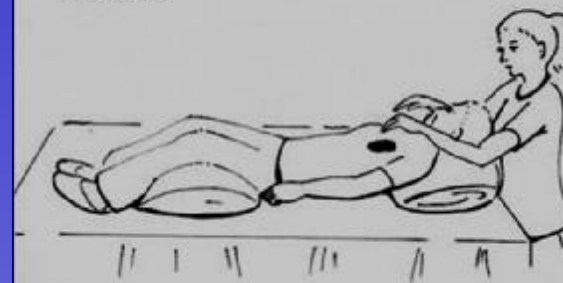
Upper Lobes  
Apical Segments  
Position #1



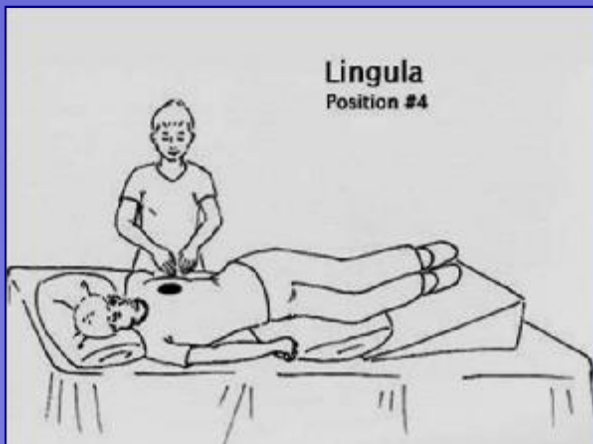
Upper Lobes  
Posterior Segments  
Position #2



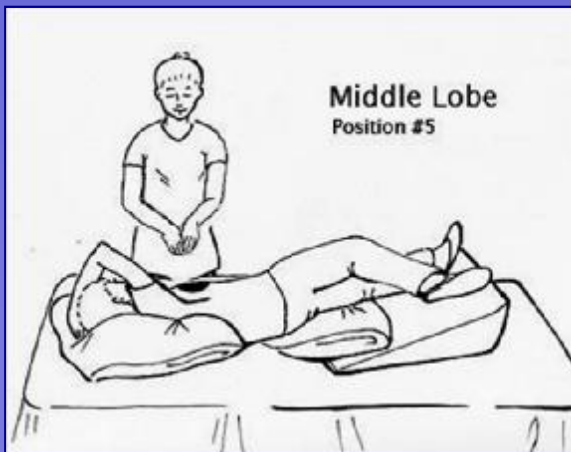
Upper Lobes  
Anterior Segments  
Position #3



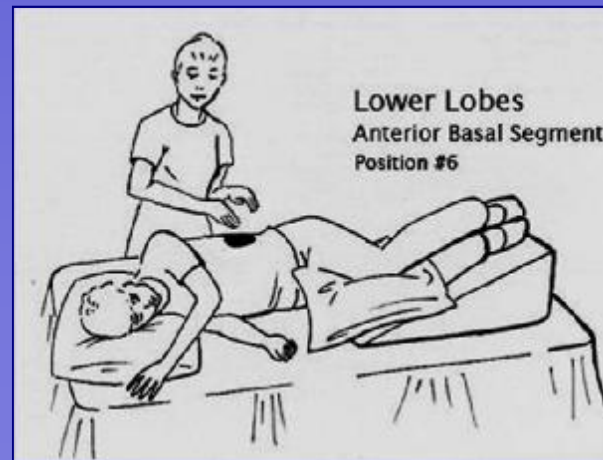
Lingula  
Position #4



Middle Lobe  
Position #5



Lower Lobes  
Anterior Basal Segments  
Position #6



# Показания к хирургическому лечению

- Частые обострения, отсутствие длительных периодов ремиссии, неэффективность консервативной терапии
- Прогрессирование воспалительного процесса
- Наличие мешотчатых бронхоэктазий
- Кровохарканье и/или кровотечение
- Ателектаз

*NB! Оперативное вмешательство возможно при локализованном процессе*

# Виды хирургических вмешательств при бронхоэктазиях

- ┆ Лобэктомия
- ┆ Комбинированные резекции легких
- ┆ Полисегментарные резекции
- ┆ Пневмонэктомия
- ┆ Удаление измененных бронхов

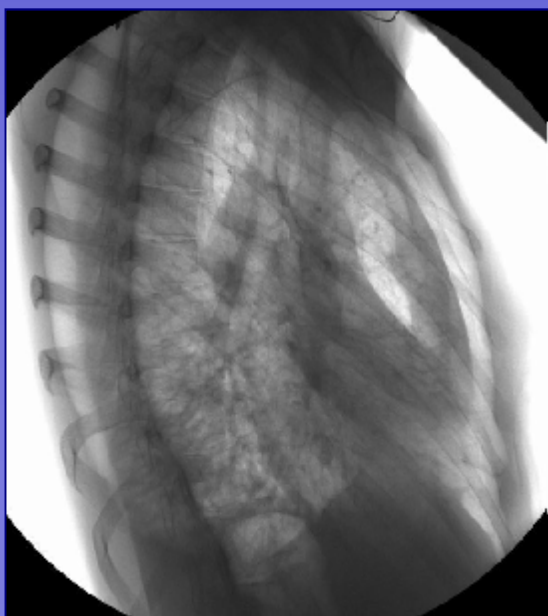
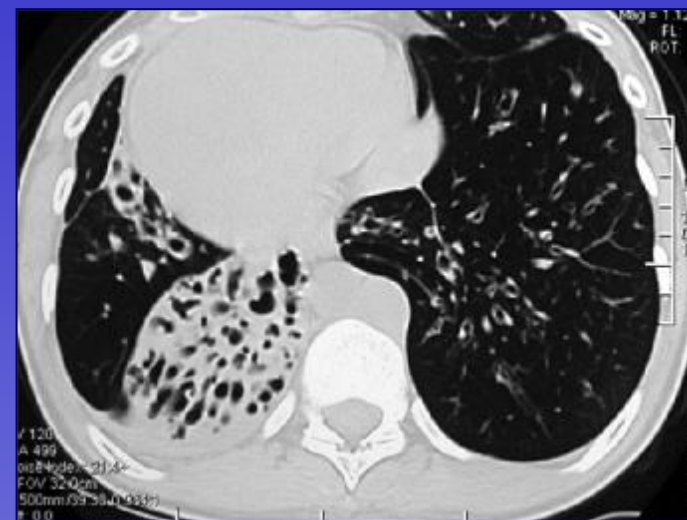
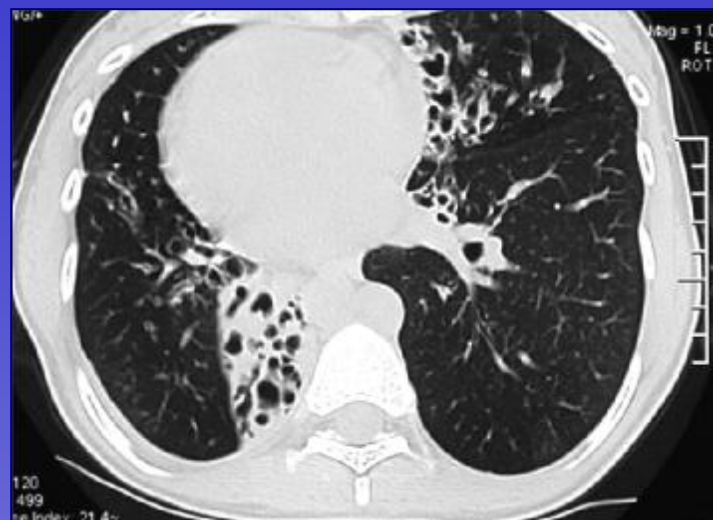
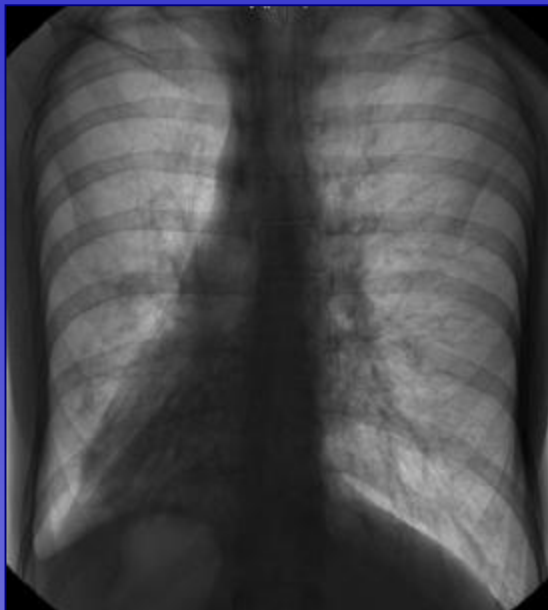
Макропрепарат удаленной нижней доли правого легкого  
больной М., 25 лет





# Синдром Картагенера

(транспозиция внутренних органов, хронический синусит, бронхоэктазы)



# Противопоказания к операции

- ┆ Обширные двухсторонние поражения лёгких
- ┆ Тяжелая сердечно-сосудистая и (или) дыхательная недостаточность
- ┆ Тяжёлые необратимые изменения печени и почек





## Прогноз

Практическое выздоровление и восстановление трудоспособности после операции по поводу односторонних бронхоэктазов достигается у 80-85% больных

После операции показано санаторно-курортное лечение и тщательное диспансерное наблюдение

# Профилактика бронхоэктазий

должна быть направлена на предупреждение и рациональное лечение пневмоний раннего детского возраста, своевременное лечение бронхита, санацию полости рта и придаточных пазух носа

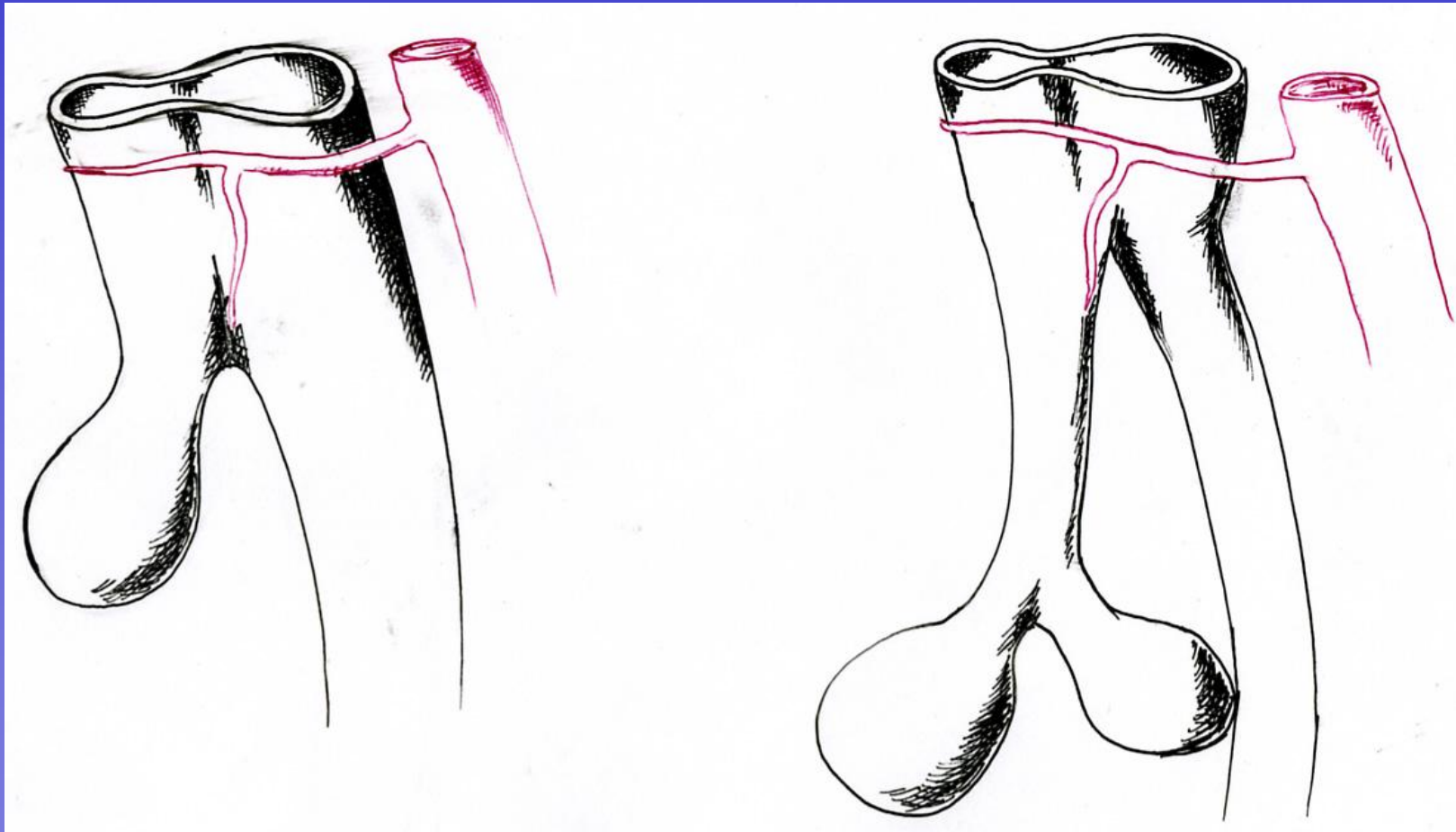


# Пороки развития

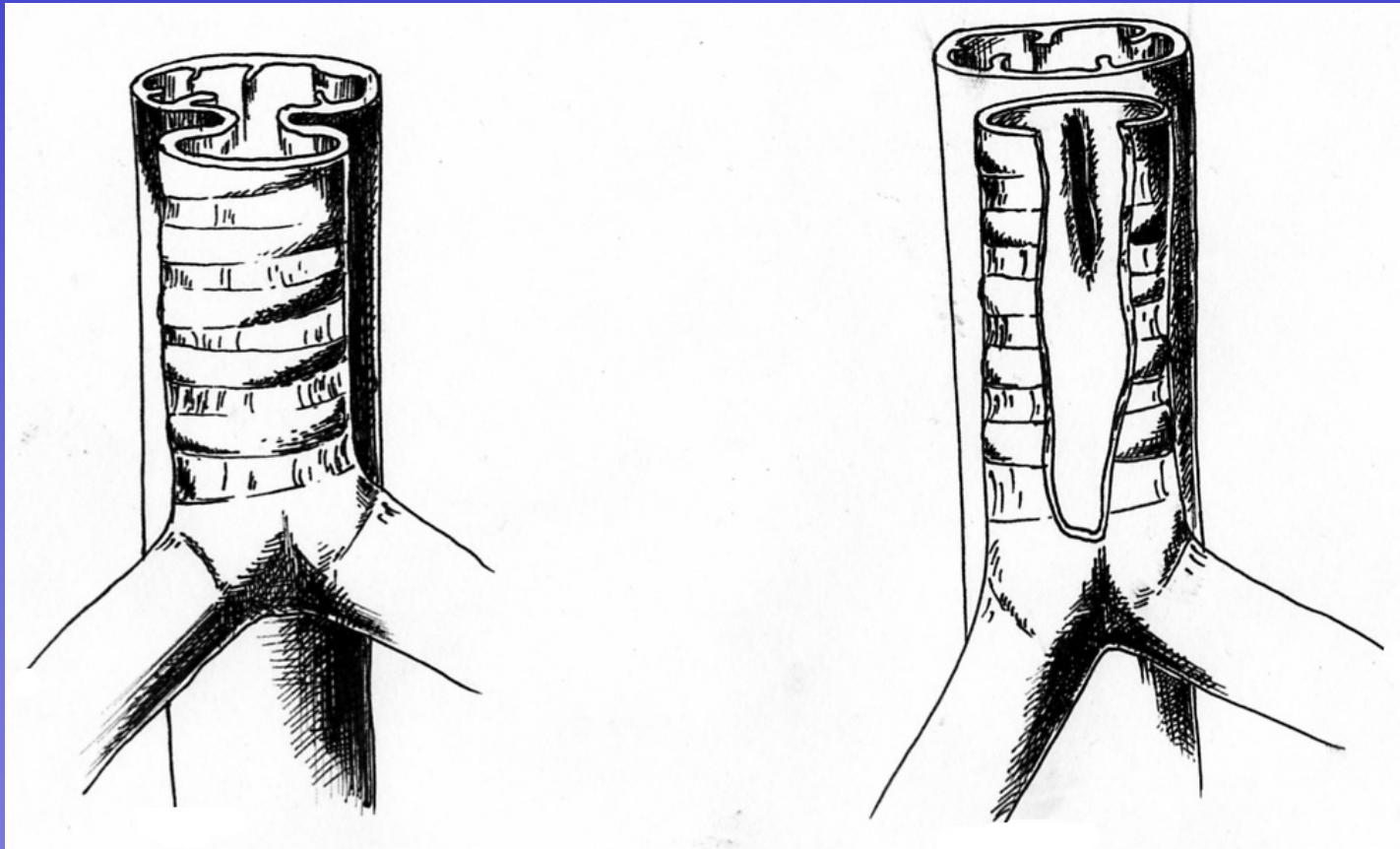
# Эмбриогенез дыхательной системы

|              |  |
|--------------|--|
| 4 неделя     | Образование гортани и трахеи из передневерхней части энтодермальной трубки |
| 8 неделя     | Формирование главных, долевого и сегментарных бронхов                      |
| 9 неделя     | Формирование субсегментарных бронхов                                       |
| 8-14 недели  | Формирование хрящевых структур легкого                                     |
| 16 неделя    | Заканчивается формирование бронхиального дерева                            |
| 16-24 неделя | Закладка респираторных бронхиол  |
| 19-20 недели | Формируются альвеолярные ходы  |
| 22 неделя    | Капилляры проникают под эпителий альвеолярных ходов                        |
| 24 неделя    | Формируются секреторные отделы слизистых желез                             |
| 26-28 неделя | Легкие в основном готовы к внеутробной жизни                               |

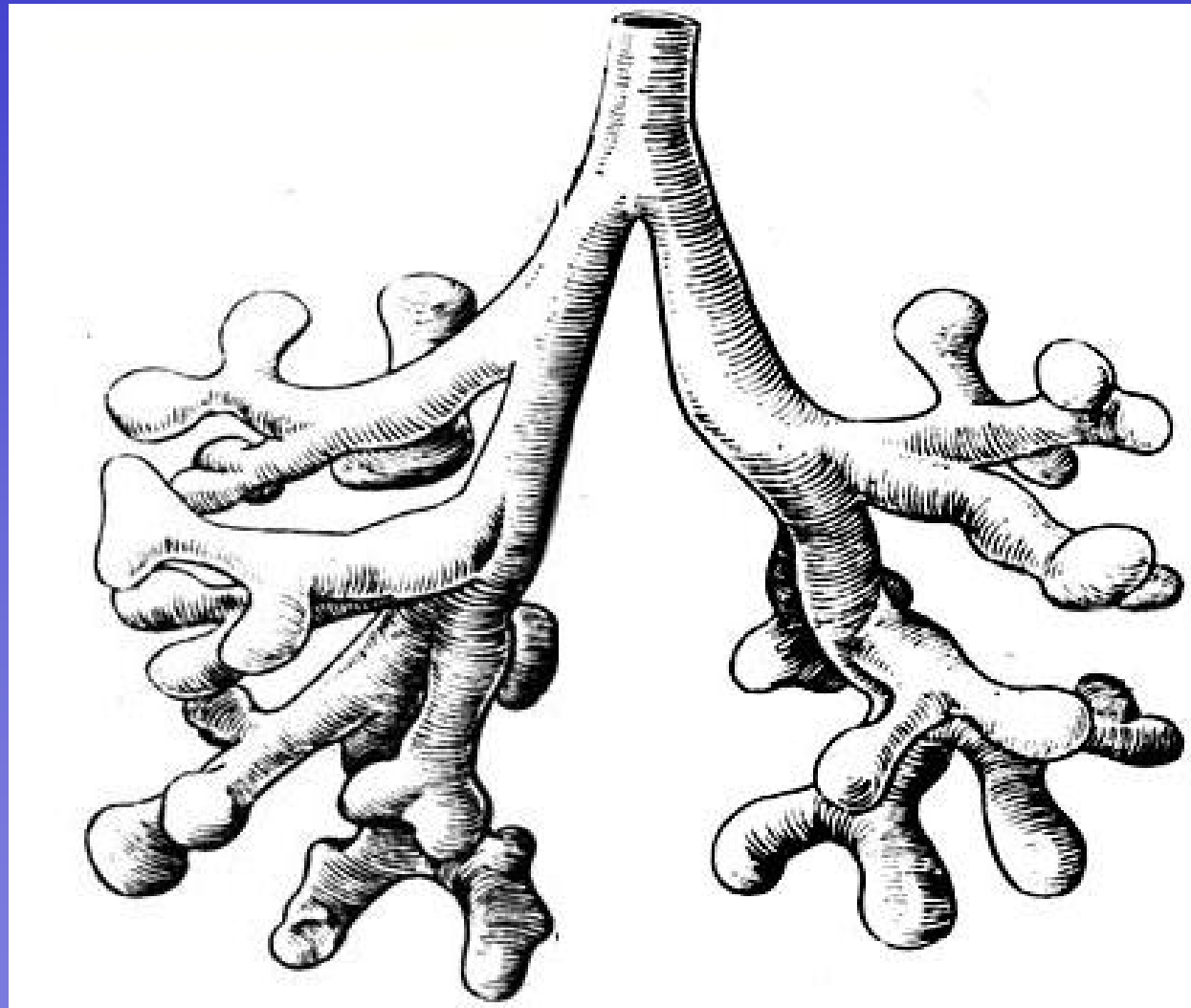
# Начальные этапы формирования респираторного тракта у эмбриона на четвертой неделе гестации



# Внешний вид верхних отделов респираторного тракта у эмбриона к началу второго месяца гестации



# Схема формирования первичного бронхиального дерева эмбриона





# Определение понятий

- Аномалией (неправильность, отклонение от нормы) *развития* следует считать наличие отклонений от нормального строения любых отделов трахеи, бронхов и легких, имеющих признаки врожденности, но не проявляющихся клинически и не ограничивающих функциональную способность легких

# Определение понятий

- Пороком развития бронхолегочной системы следует считать наличие любых неправильно сформированных анатомических структур, которые имеют признаки врожденности, проявляются ограничением функциональной способности или заболеванием и обнаруживаются при клиническом или патоморфологическом исследовании.

# Определение понятий

- К генетически детерминированным заболеваниям легких следует относить заболевания, в основе которых лежит передающийся по наследству дефект, определяющий возникновение болезни (муковисцидоз, эмфизема на почве дефицита  $\alpha 1$ -антитрипсина, бронхоэктазии при синдроме Зиверта-Картагенера и т.д.), формирующейся постнатально.

# КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ И ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

- ┆ I. Аномалии развития
  - ┆ 1.1. «Зеркальное» легкое
  - ┆ 1.2. Обратное расположение легких
  - ┆ 1.3. Трахеальный бронх
  - ┆ 1.4. Доля непарной вены
  - ┆ 1.5. Отсутствие или избыточное число междолевых щелей
  - ┆ 1.6. Прочие аномалии и их сочетания

# КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ И ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

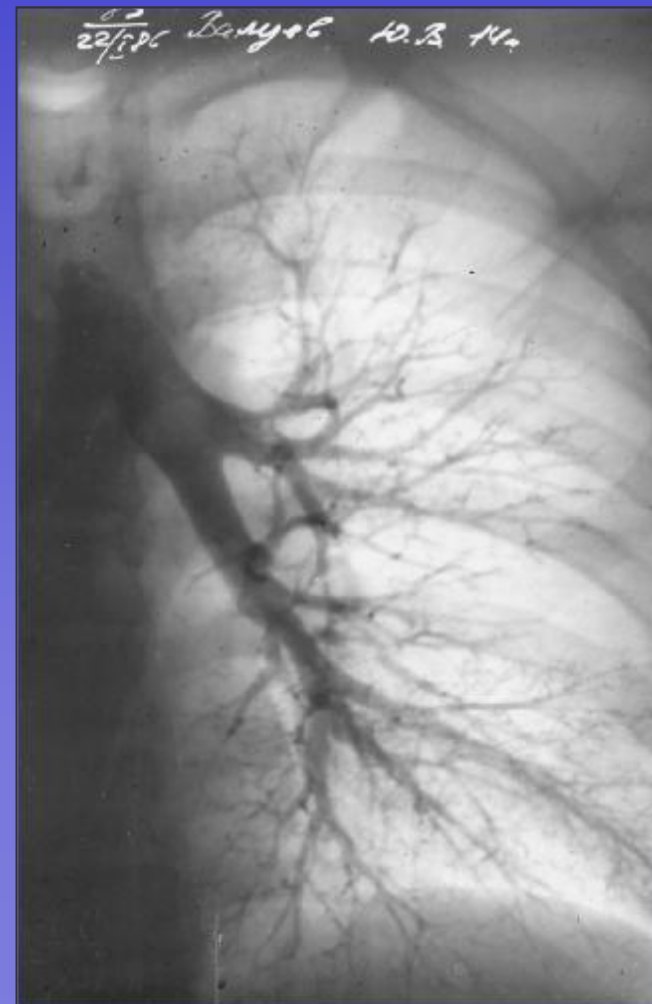
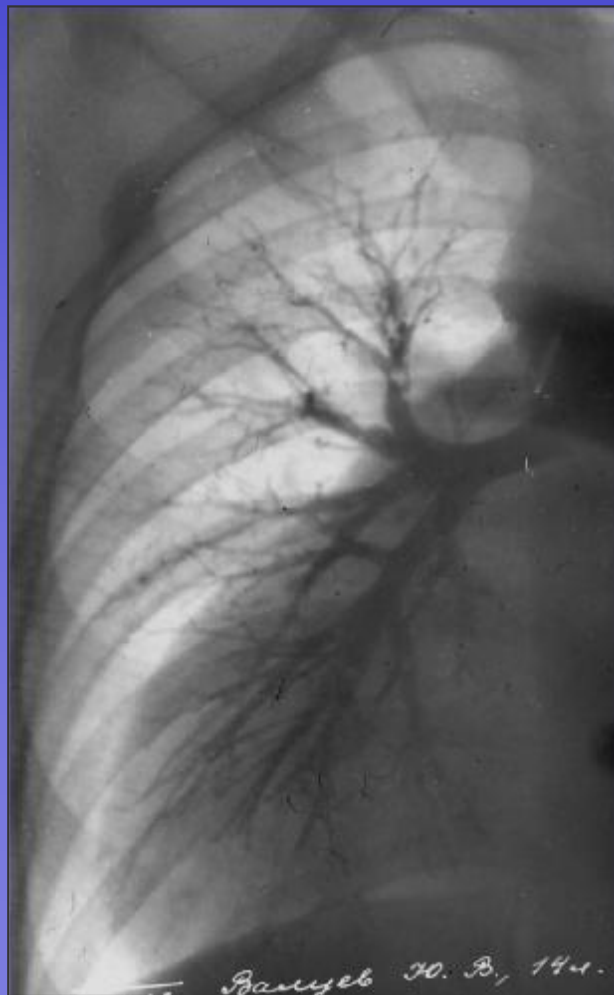
- ┆ II. Пороки развития легких
- ┆ 1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных и тканевых элементов
- ┆ 2. Пороки, связанные с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований
- ┆ 3. Локализованные нарушения строения трахеи и бронхов
- ┆ 4. Аномалии кровеносных сосудов легкого

# КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ И ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

- ┆ III. Генетически детерминированные заболевания легких
  - ┆ 3.1. Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна)
  - ┆ 3.2. Синдром Вильямса-Кемпбелла
  - ┆ 3.3. Синдром Зиверта-Картагенера
  - ┆ 3.4. Эмфизема на почве дефицита  $\alpha_1$ -антитрипсина
  - ┆ 3.5. Муковисцидоз
  - ┆ 3.6. Прочие

## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

### Бронхограммы праворасположенного левого легкого и леворасположенного правого легкого у подростка с полным обратным расположением внутренних органов



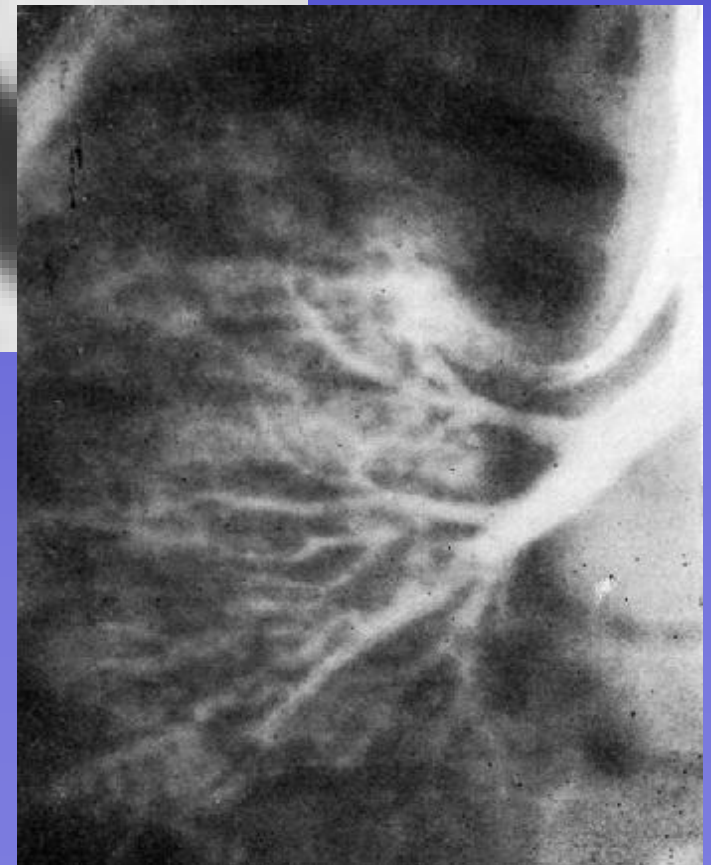


## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

# Реконструкция компьютерной томограммы и бронхограмма больного с аномалией ветвления bronхов верхней доли правого легкого

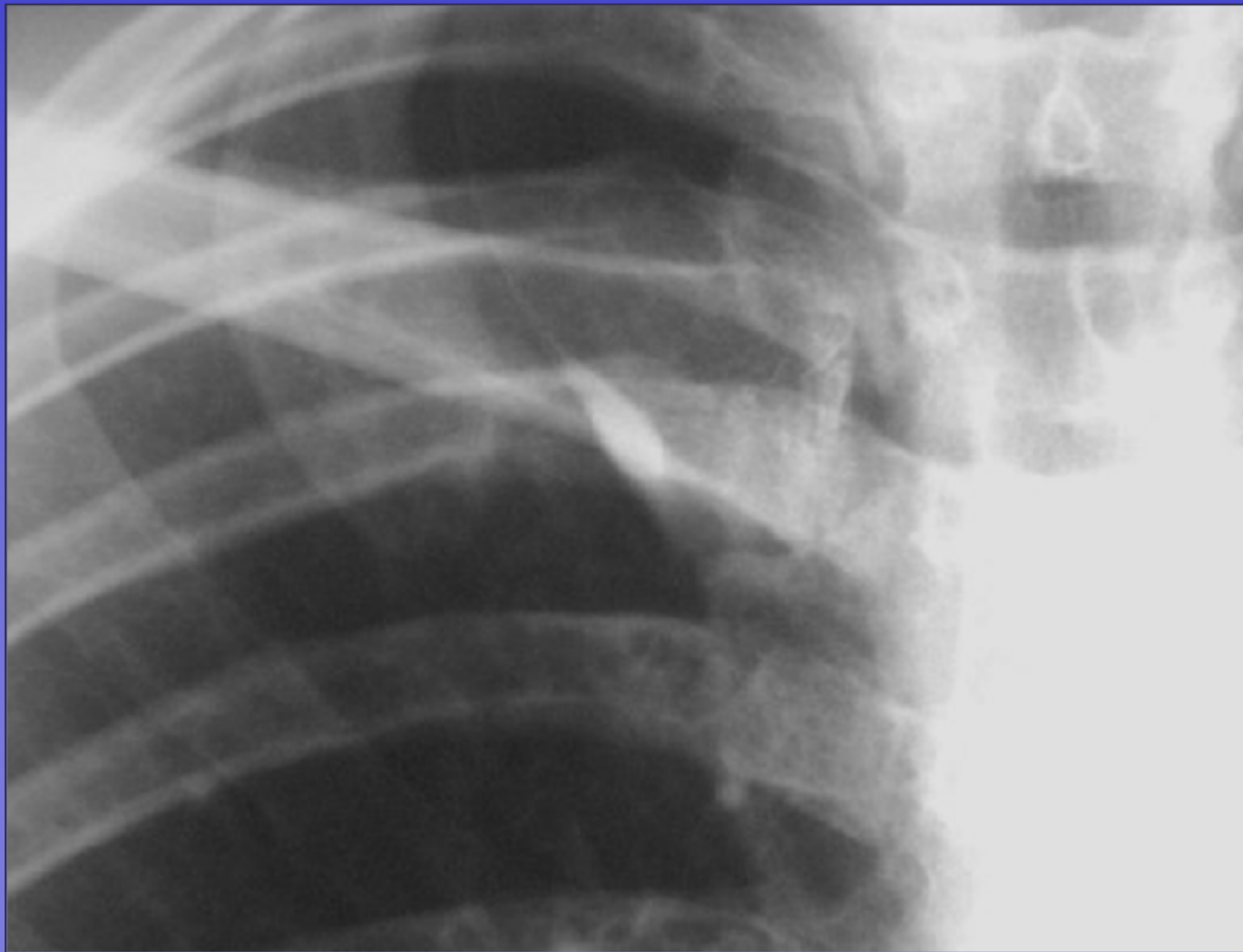


**Бронхограмма:  
трахеальный бронх**



## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

# Прицельная рентгенограмма верхней доли правого легкого с lobus venae azygos

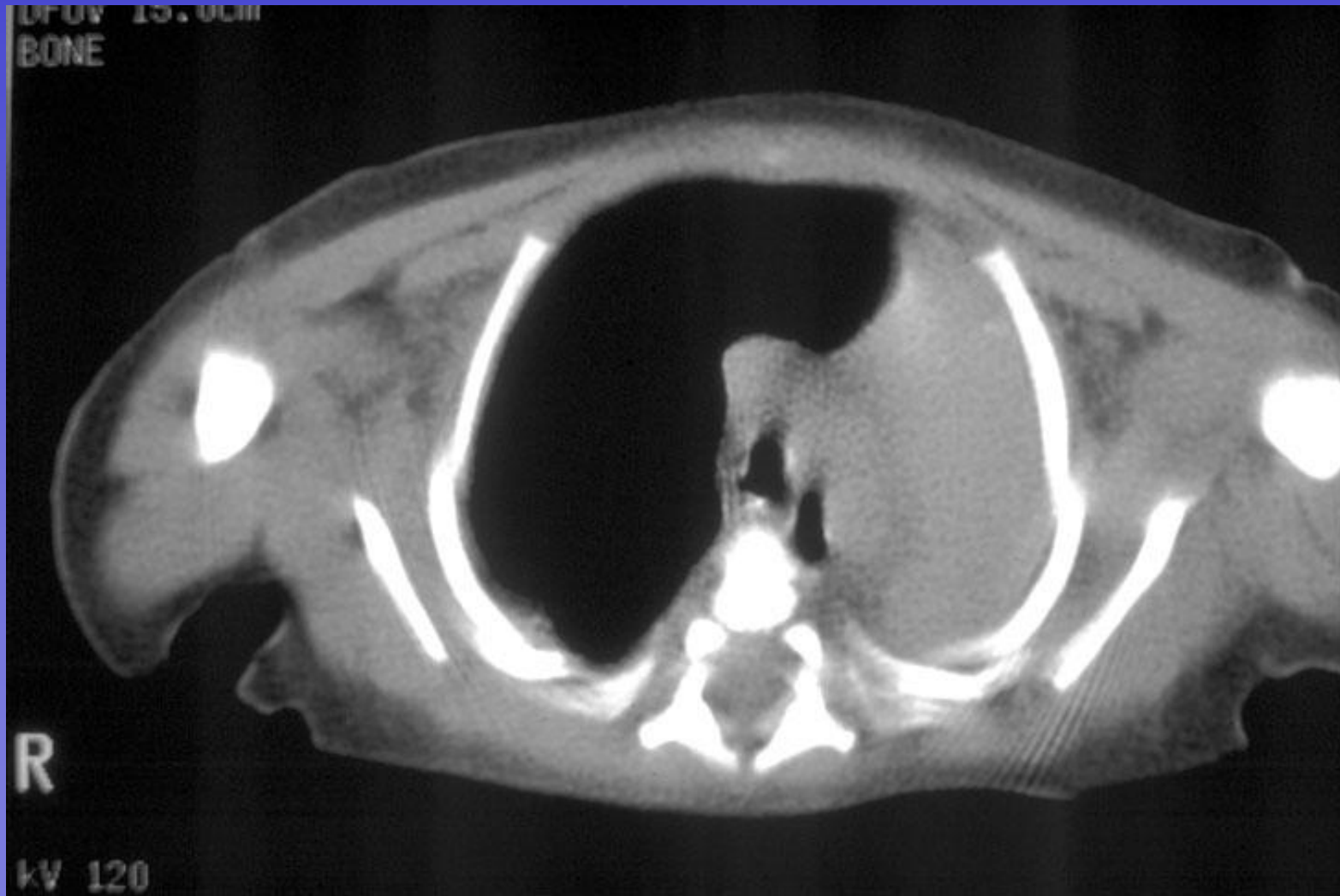


# КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ И ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

- ┌ II. Пороки развития легких
- ┌ 1. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных и тканевых элементов
- ┌ 2. Пороки, связанные с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований
- ┌ 3. Локализованные нарушения строения трахеи и бронхов
- ┌ 4. Аномалии кровеносных сосудов легкого

## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

**Компьютерная томография пациента, у которого отсутствует левое легкое. При этом размеры правого легкого значительно увеличены**



## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

**Бронхограмма и макропрепарат больного с гипоплазией доли легкого (1 тип кистозной аденоматозной мальформации Stocker J.T. et al. (1977))**





**Макропрепарат больного с гипоплазией доли  
легкого (2 тип аденоматозной кистозной  
мальформации** Stocker J.T. et al. (1977)

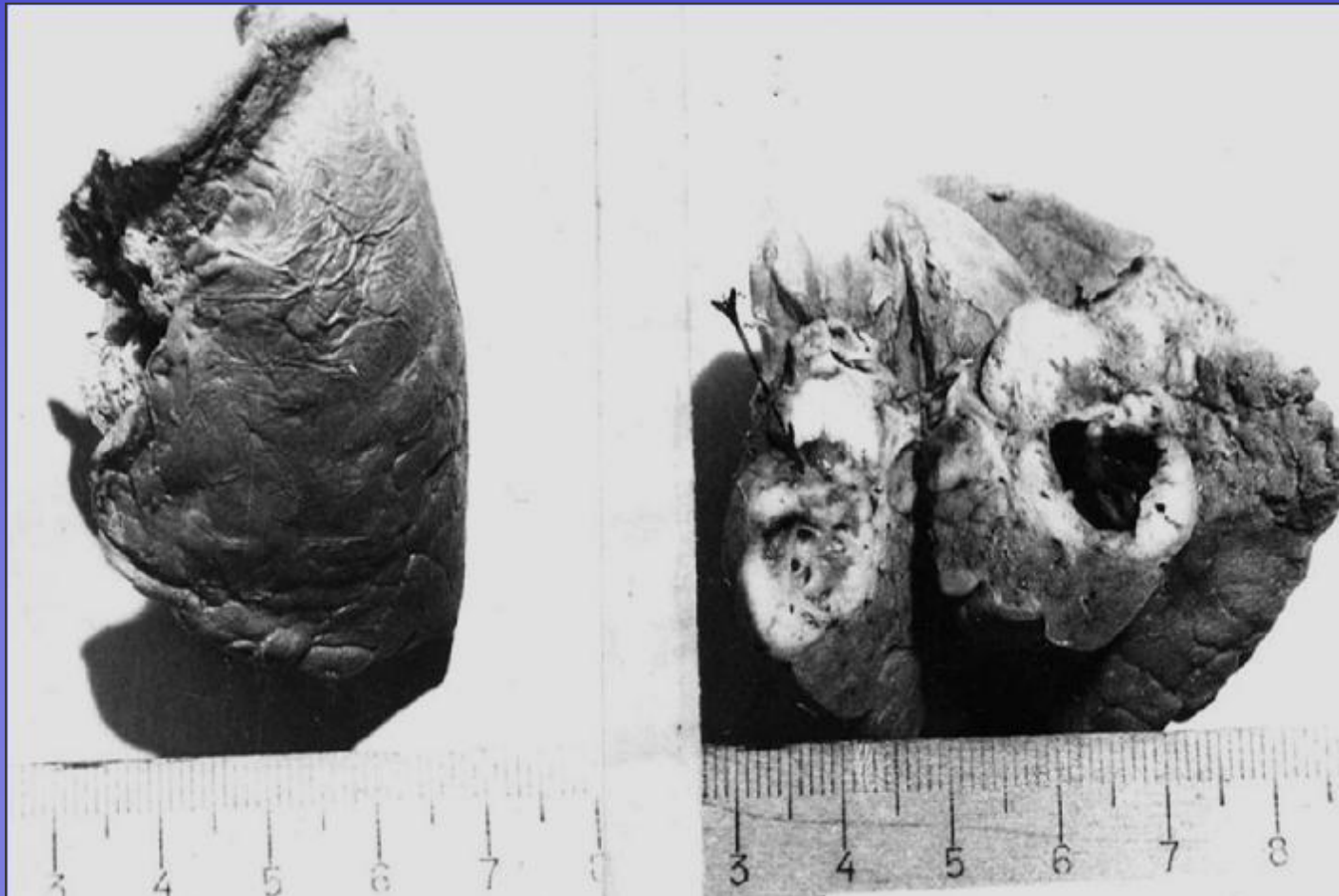




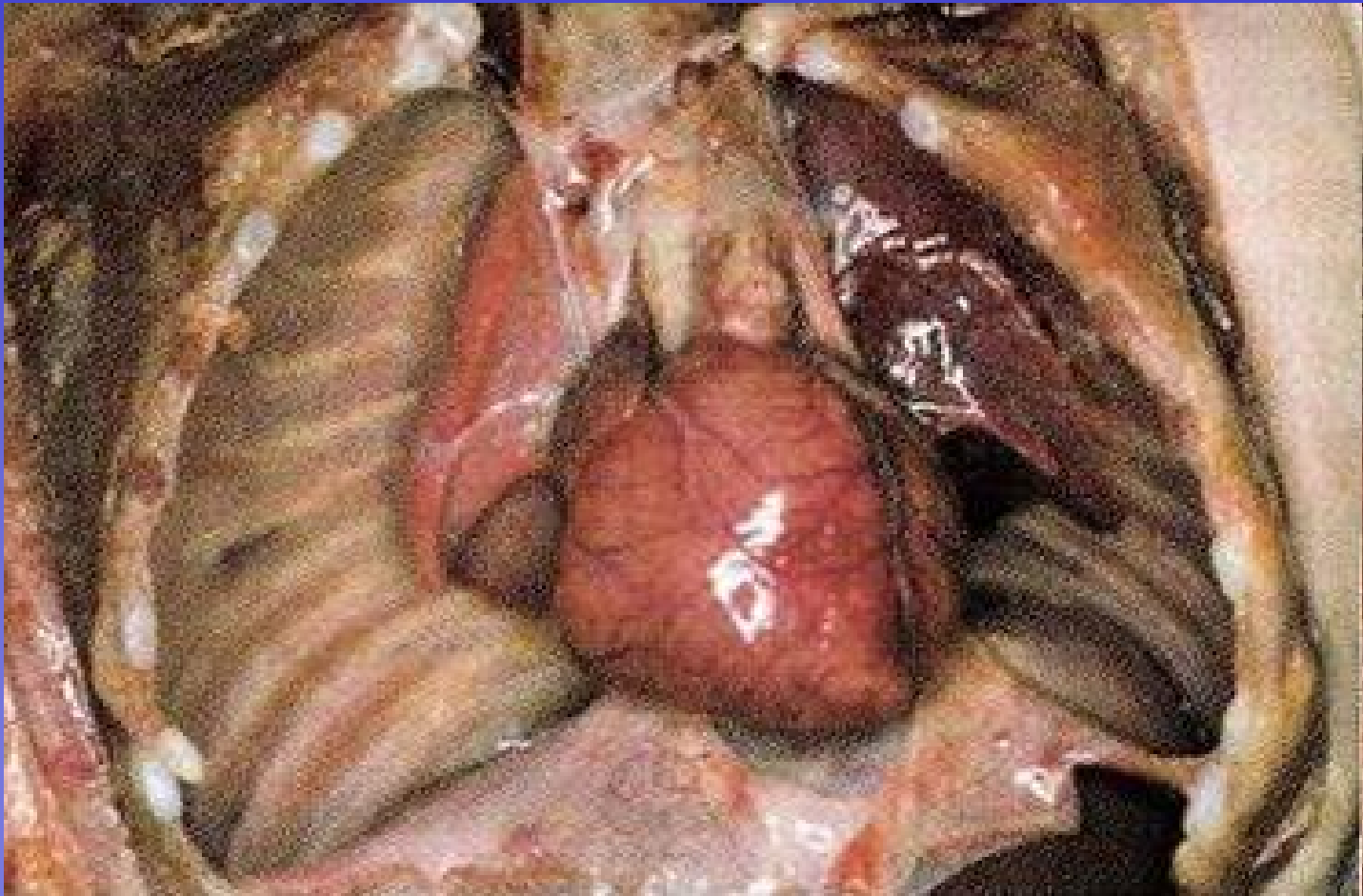
## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

# Макропрепарат легких новорожденной с гипоплазией обоих легких (3 тип аденоматозной кистозной мальформации)

Stocker J.T. et al. (1977)



# Двухсторонняя гипоплазия легких



## ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Компьютерная томограмма больного К., 45 лет.

Диагноз: Гипоплазия левого легкого (2тип).



**Кистозная гипоплазия легких**  
наиболее частый порок развития легкого  
или его части, характеризующаяся  
антенатальным недоразвитием как  
респираторного отдела, так и стенок  
воздухоносных путей с формированием  
множественных кистоподобных  
расширений на различных уровнях  
бронхиального дерева

# Рентгенологические признаки кистозной гипоплазии легких

1. Наличие полостных образований
2. Уменьшение доли или легкого в объеме
3. Признаки перенесенных ранее воспалительных процессов

# Бронхографические признаки кистозной гипоплазии легких

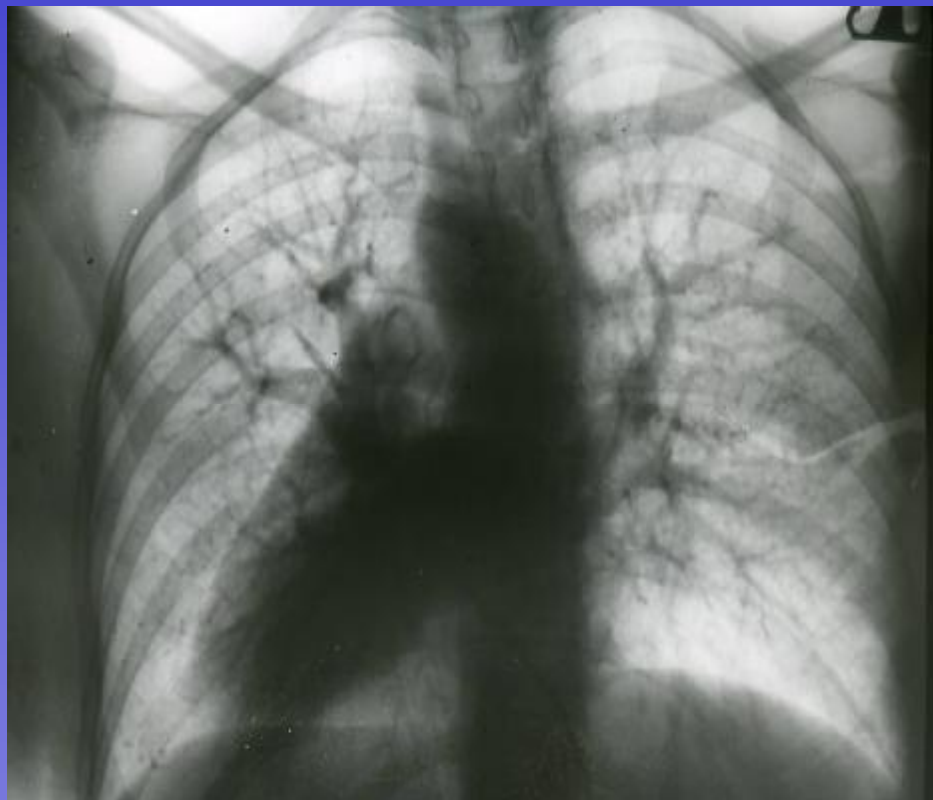
- ┆ заполнение кист
- ┆ наличие признаков бронхита
- ┆ вторичные бронхоэктазии
- ┆ сопутствующие врожденные заболевания трахеи и бронхов
  - трахеобронхомегалия
  - трахеальный бронх
  - дивертикулы и стенозы трахеи и бронхов

# **Ангиопульмонографические признаки кистозной гипоплазии легких**

- ┆ равномерное истончение артерий и вен
- ┆ нарушение капиллярной фазы
- ┆ недоразвитие долевой артерии
- ┆ огибание кист сосудами
- ┆ аваскуляризация



# Ангиопульмонография: артериальная фаза



# Дифференциальные признаки приобретенных бронхоэктазий и кистозной гипоплазии легких

1. Клинико-анамнестические
2. Рентгенологические
3. Патоморфологические

# Дифференциальные признаки бронхоэктазий и кистозной гипоплазии легких

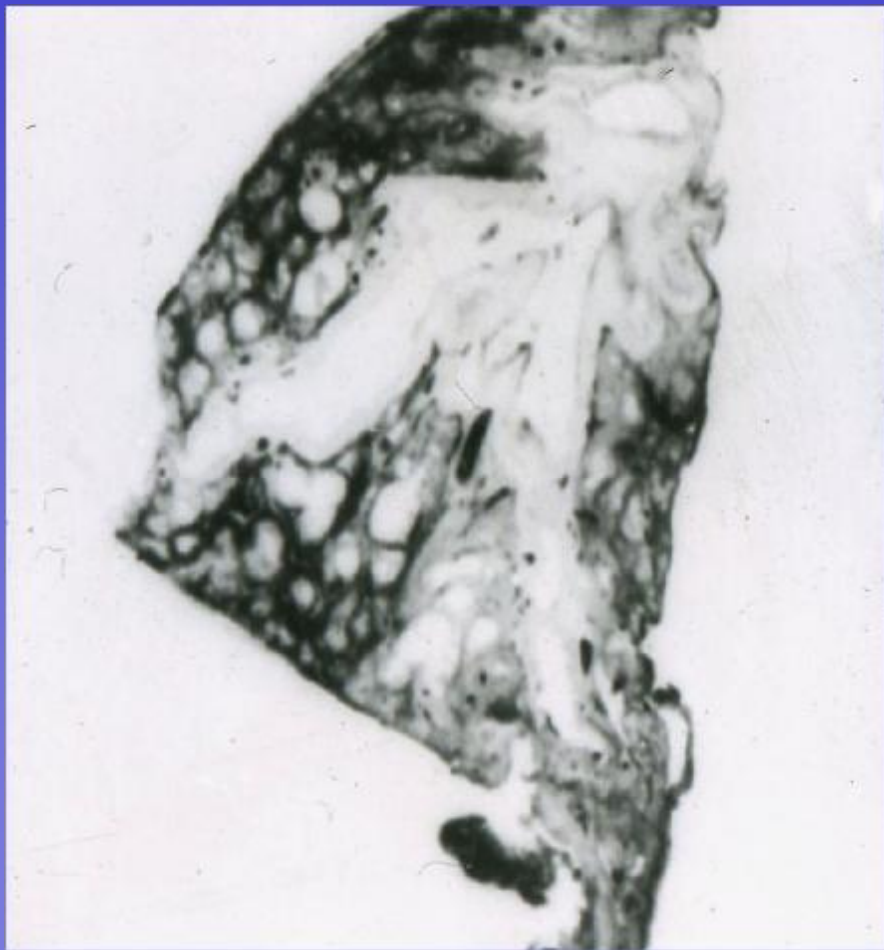
| Дифференциальные признаки             | Приобретенные бронхоэктазии | Кистозная гипоплазия легких   |
|---------------------------------------|-----------------------------|---|
| Возраст больных                       | Дети и молодые люди         | Больные зрелого возраста (около 40 лет)   |
| Наличие детского анамнеза, пневмоний  | Практически всегда до 3 лет | Признаки заболевания появляются после 30 лет                                    |
| Патология верхних дыхательных путей   | Часто, до 50% наблюдений    | Казуистическая редкость   |
| Сочетание с другими пороками развития | Казуистическая редкость     | Часто (деформация грудной клетки, заячья губа, сращение пальцев, пороки сердца) |
| Бессимптомное либо легкое течение     | Редко                       | Часто   |



# Дифференциальные признаки бронхоэктазий и кистозной гипоплазии легких

| Дифференциальные признаки                          | Приобретенные бронхоэктазии       | Кистозная гипоплазия легких                                       |
|--|-----------------------------------|---|
| Локализация расширений бронхов                     | Нижние и средние отделы           | Верхние доли легкого, либо все легкое                             |
| Характер расширений бронхов                        | Цилиндрический, мешотчатый        | Кистовидные, однотипные   |
| Характеристика сосудов малого круга кровообращения | Сближение ветвей легочной артерии | Зоны аваскуляризации, недоразвитие долевой артерии, огибание кист |
| Выраженность обструктивного синдрома               | Умеренная                         | Значительная, не соответствует степени воспалительного процесса   |

# Макропрепараты удаленных долей легких по поводу



Бронхоэктазии



Кистозная гипоплазия

# Методы лечения кистозной гипоплазии легких

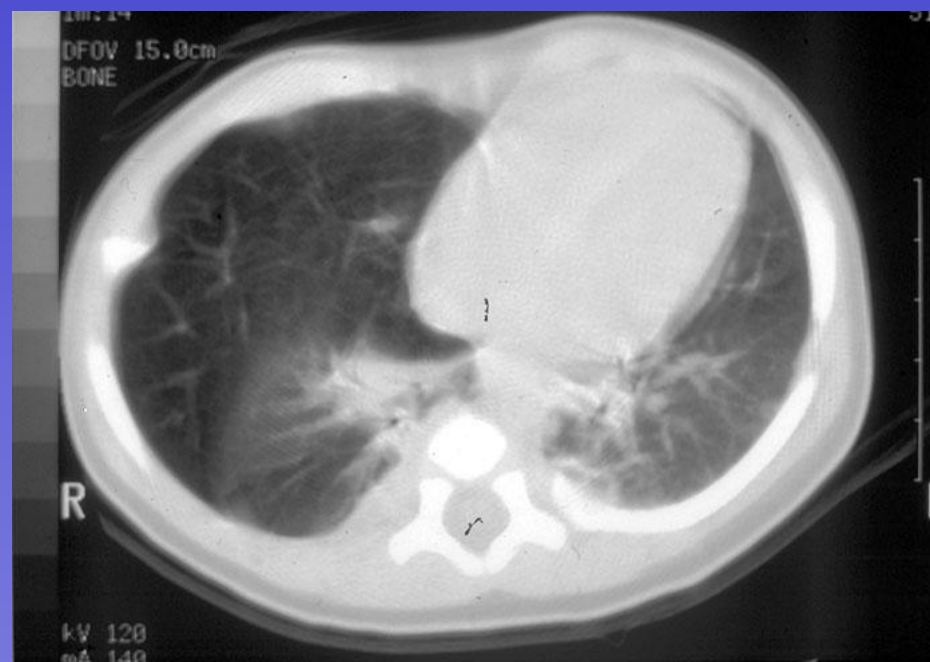
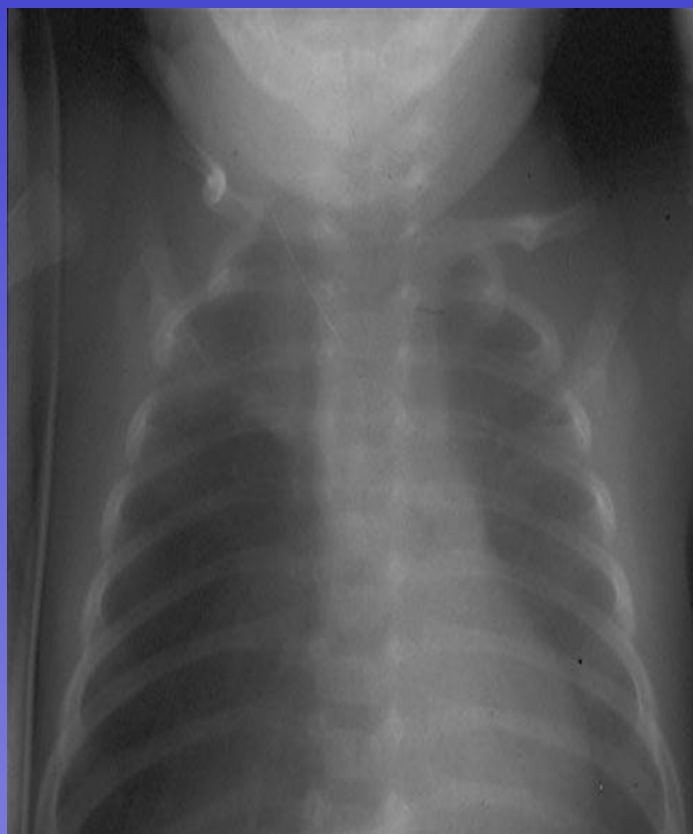
- Терапевтические
- Хирургические

Лобэктомия

Пневмонэктомия

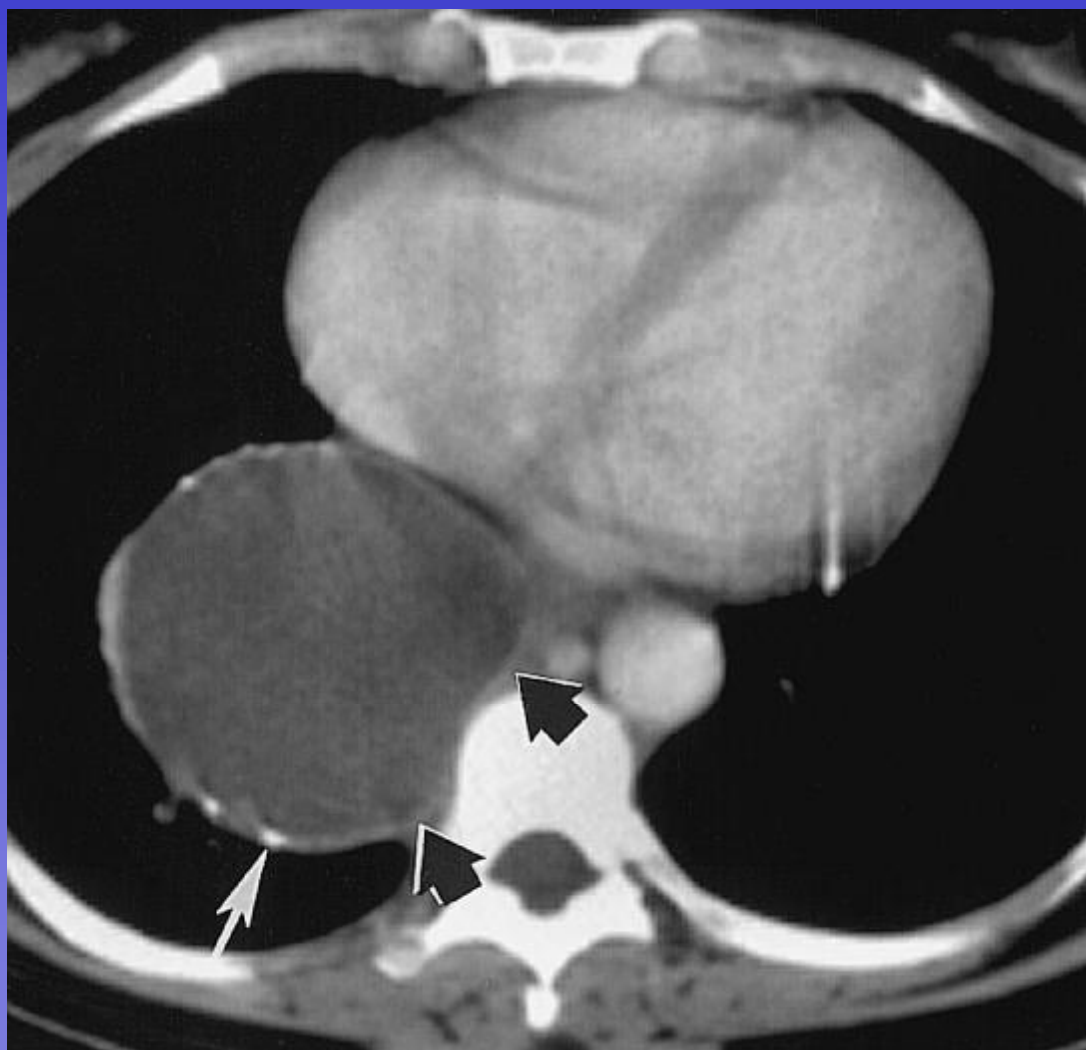
Перевязка легочной артерии

# Прямая рентгенограмма и компьютерная томограмма новорожденного с врожденной долевой эмфиземой средней доли правого легкого





# Компьютерная томограмма органов грудной клетки больного с гигантской бронхогенной кистой средостения



**Магнитнорезонансная томограмма больного с  
гигантской внутрилегочной бронхогенной кистой  
верхней доли левого легкого**



# Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований

2. Пороки, связанные с наличием избыточных дизэмбриогенетических формирований

2.1. Добавочное легкое

2.2. Добавочное легкое (доля) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация)

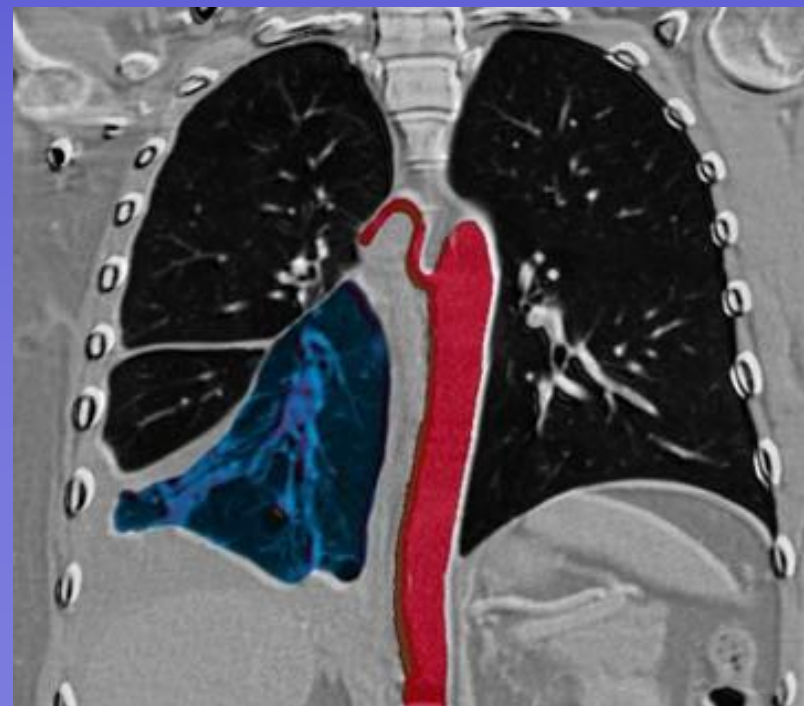
2.3. Кисты легкого с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация)

2.4. Киста легкого

# Секвестрация легкого

Секвестрация легких является пороком развития, характеризующимся двумя признаками: отсутствием связи пораженного участка с бронхиальной системой легкого и кровоснабжения из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее ветвей.

1. Внутридолевая секвестрация
2. Внедолевая секвестрация



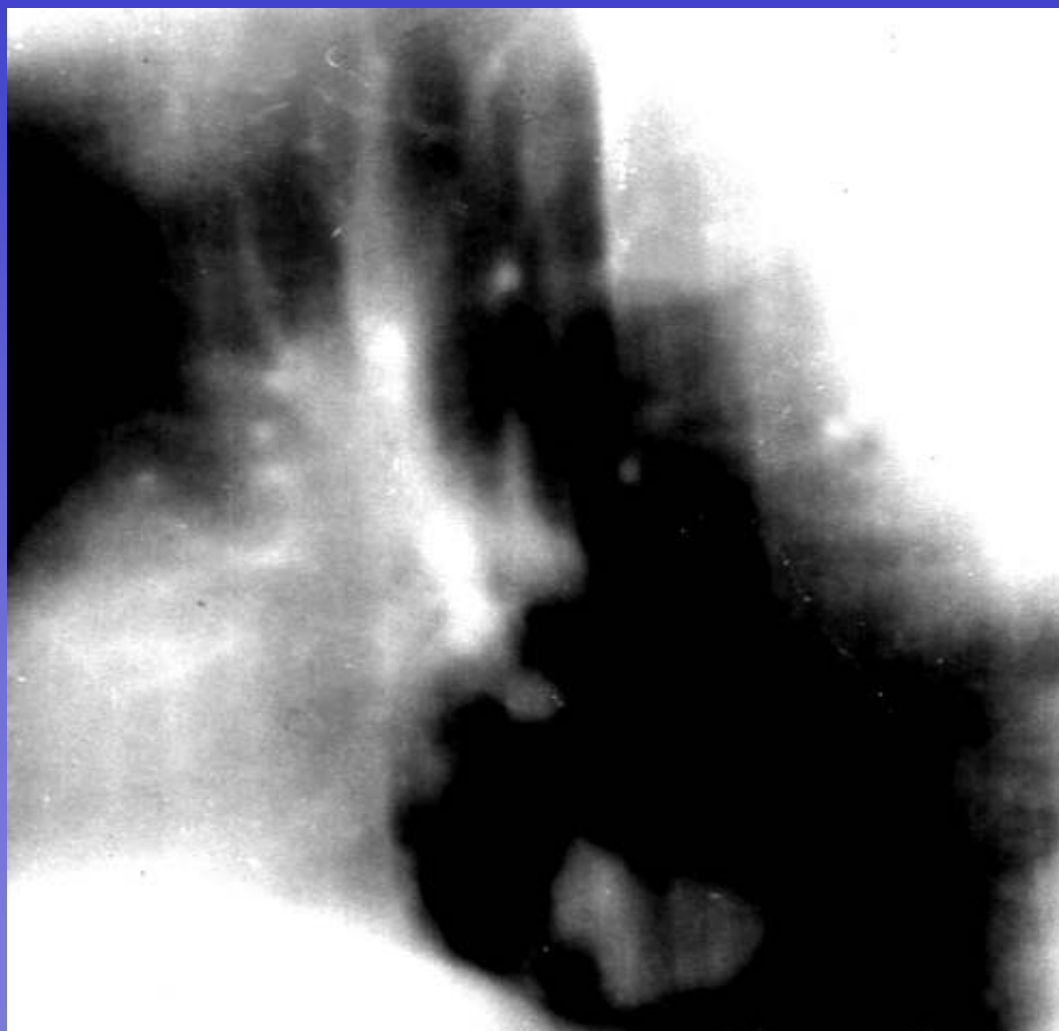
## **Внедолевая секвестрация**

***представляет собой добавочный недоразвитый орган, содержащий кроме обычных легочных образований (сосудов и бронхов) аномальное кровоснабжение за счет сосуда, отходящего от аорты, или другой крупной артерии большого круга***

# **Внутридолевая секвестрация**

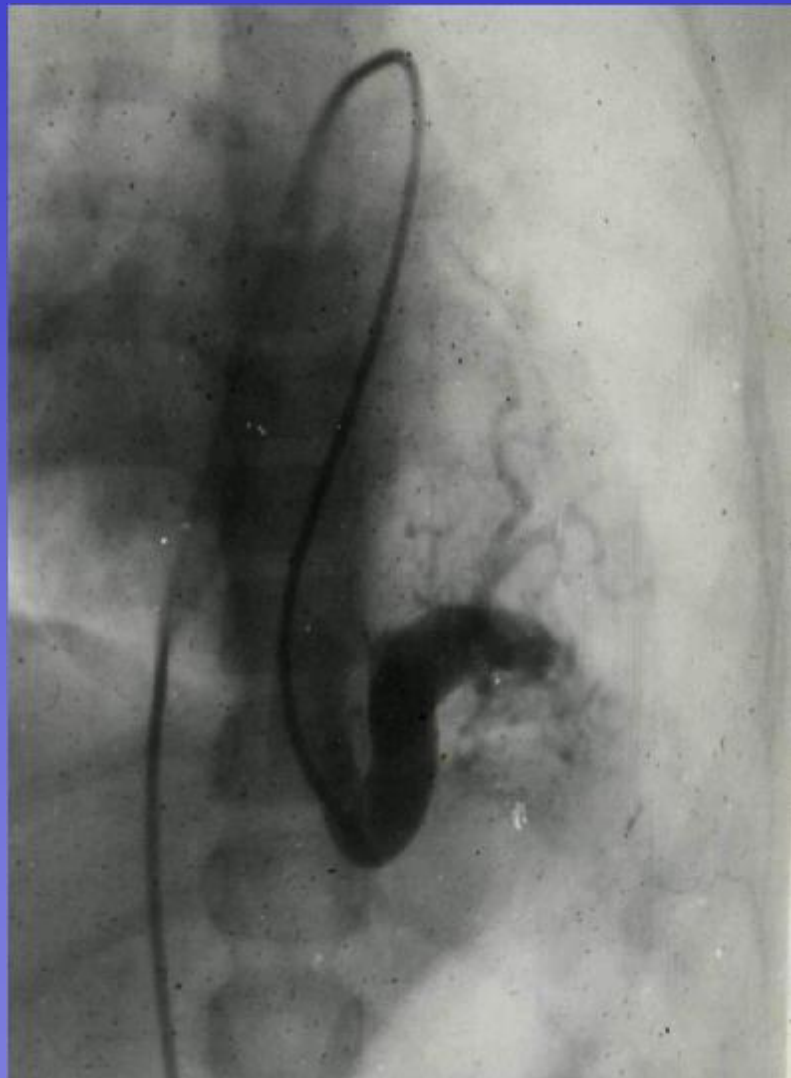
**представляет собой группу кист  
бронхогенного типа, выстланных  
изнутри цилиндрическим или  
многорядным плоским эпителием и  
получающим кровоснабжение чаще из  
аорты, иногда из ее брюшного  
отдела. Венозный отток  
осуществляется через легочные  
вены**

# Боковая томограмма больного с секвестрацией нижней доли левого легкого

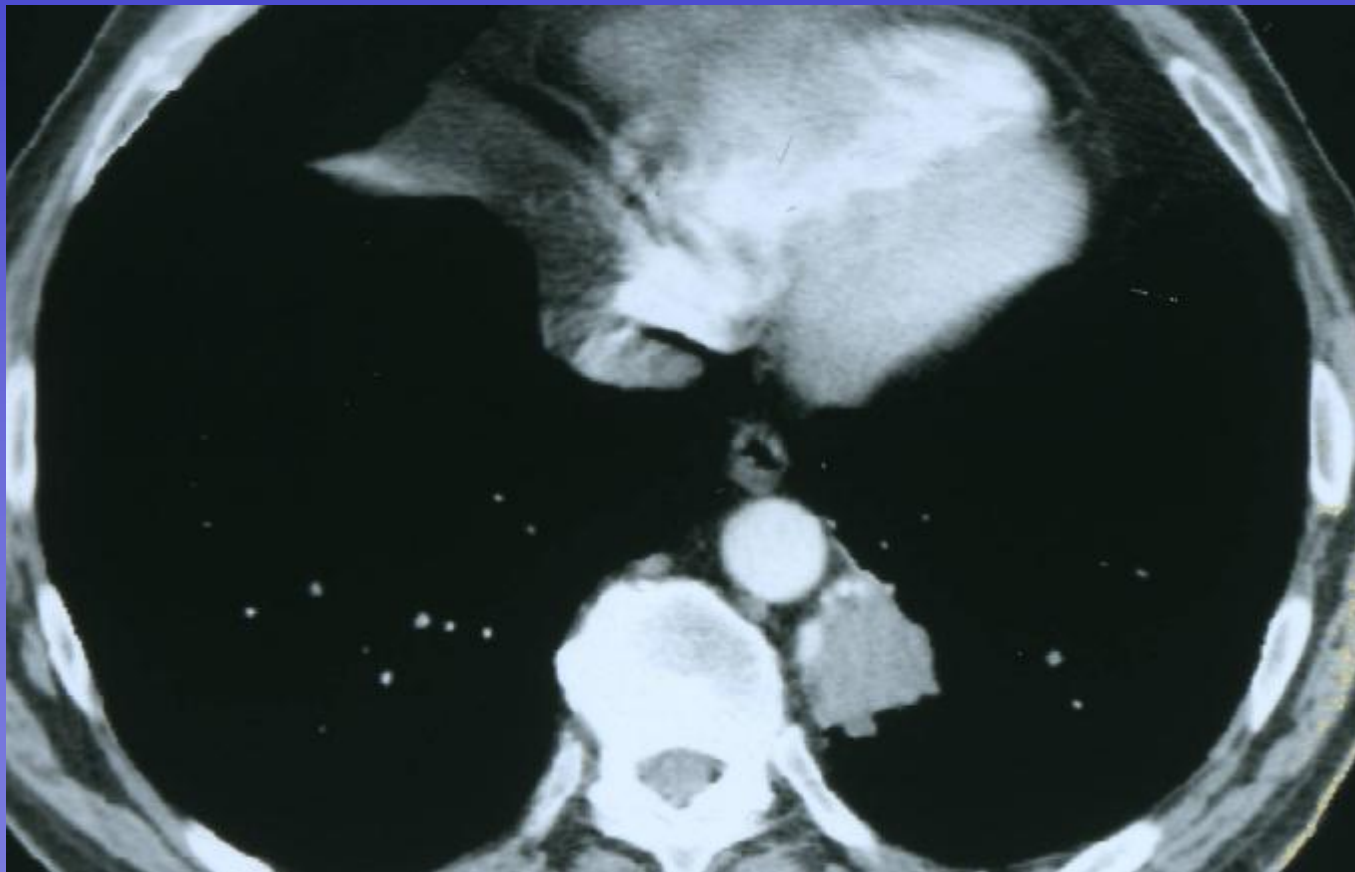




**Выполнена селективная катетеризация и контрастирование aberrантного сосуда (2), отходящего от грудной аорты (1) и кровоснабжающего секвестрированный участок легкого**



# Компьютерная томограмма больного с секвестрацией нижней доли левого легкого.





Магнитно-резонансная томография.

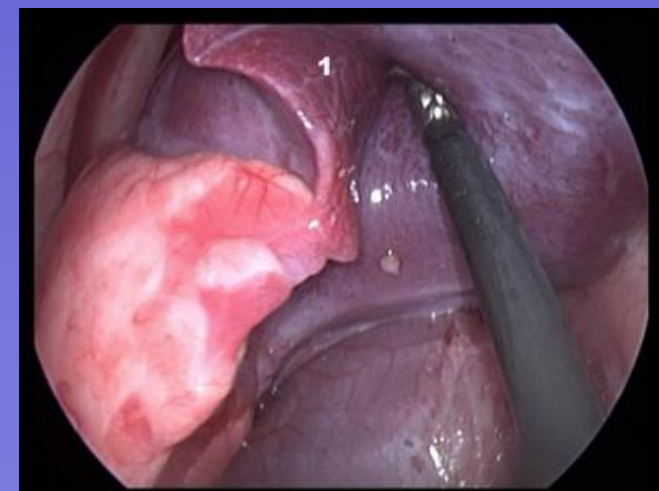
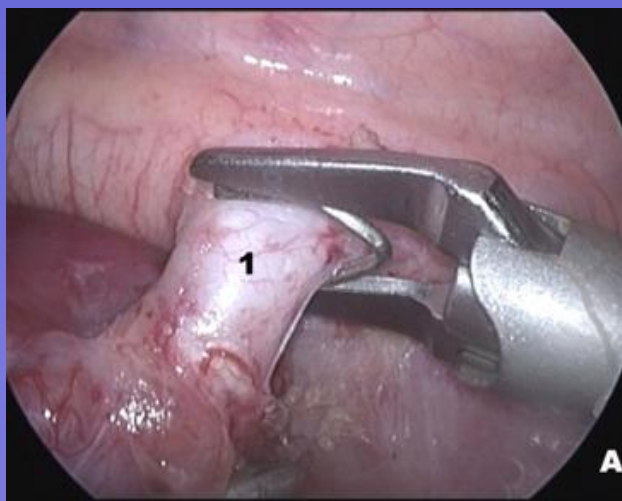
1 – внелегочная секвестрация левого легкого, питающий сосуд;

2 – секвестрированный участок легкого.

# Лечения секвестрации

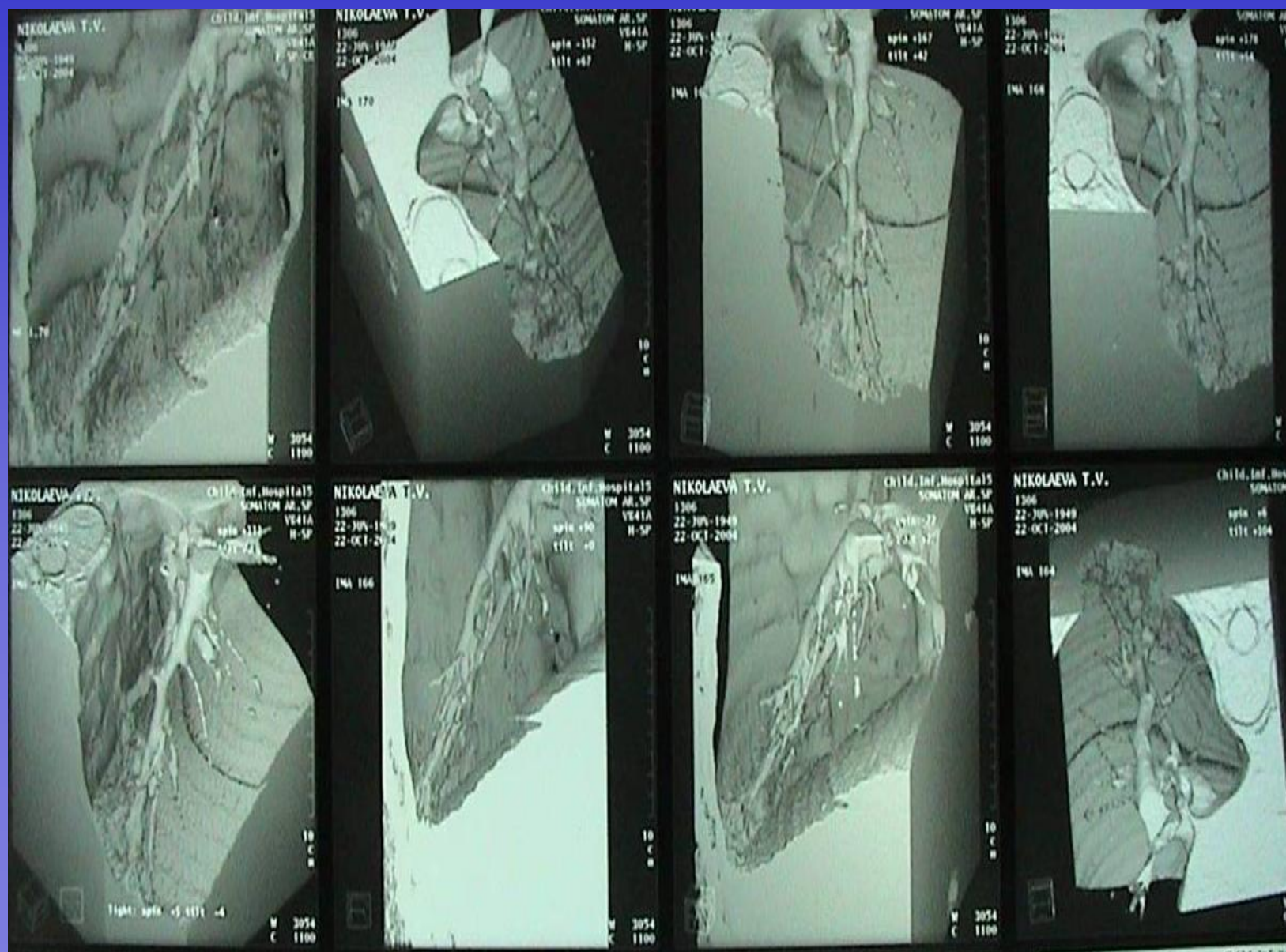


- Резекция участка легкого (2) с лигированием аберрантного сосуда (1)

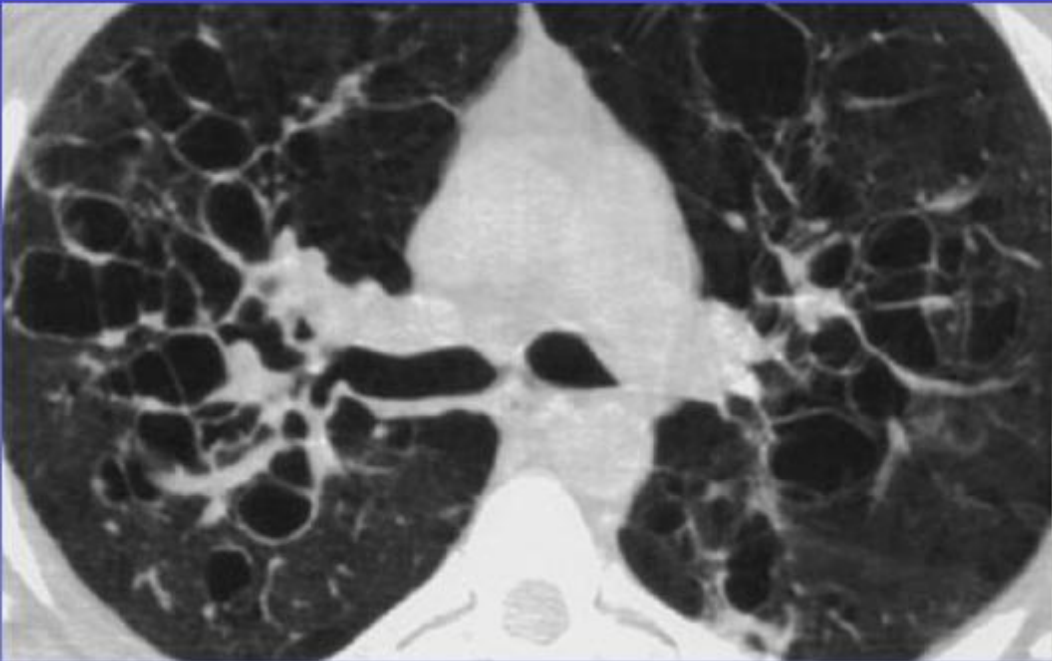




# АнгиоКТ больной с множественными артериовенозными аневризмами



# Синдром Вильямса-Кемпбелла

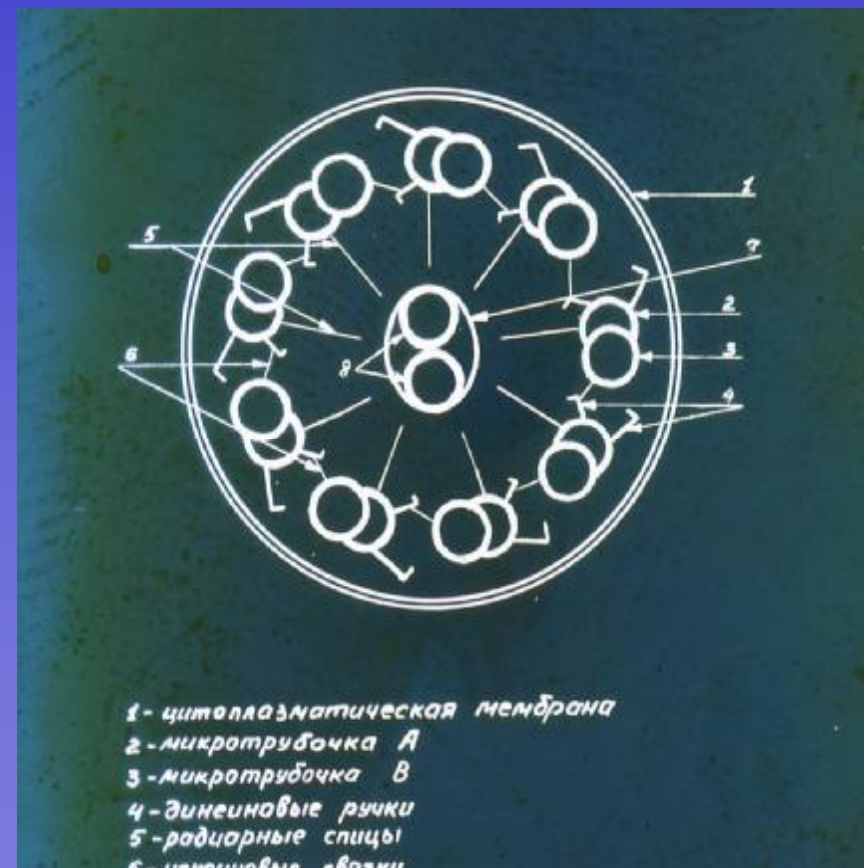


гипоплазия или аплазия  
хрящей сегментарных  
bronхов и их ветвей,  
обуславливающей  
развитие своеобразных  
генерализованных  
бронхоэктазий

# Синдром Зиверта-Картагенера (синдром неподвижных ресничек)

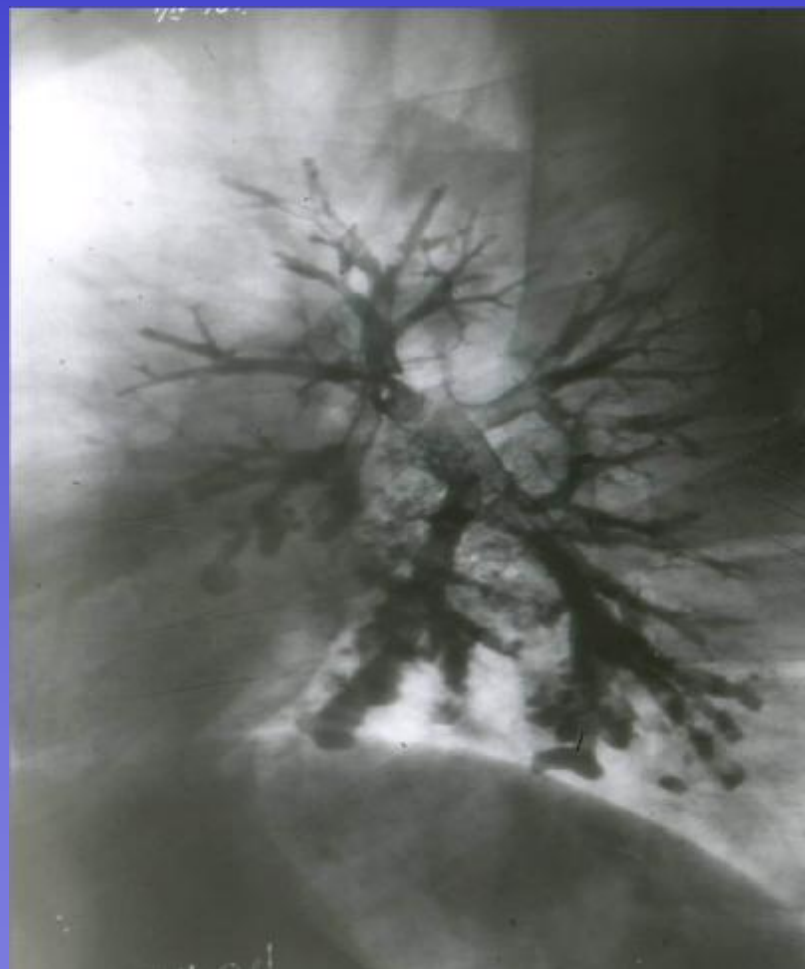
характеризуется сочетанием

- полного или частичного обратного расположения внутренних органов (*citus viscerum inversus*)
- бронхоэктазиями
- полипозом носа

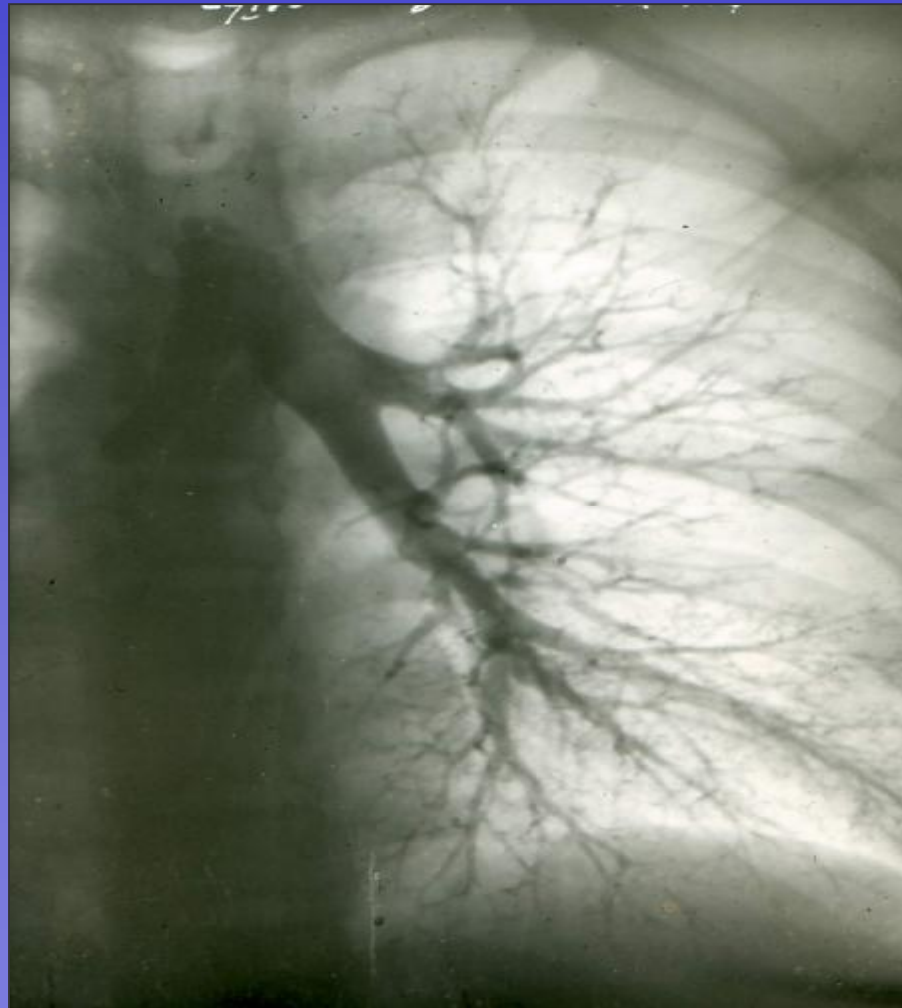




# Бронхограммы больных с синдромом Зиверта-Картагенера



# Нормальная бронхограмма правого легкого больного с обратным расположением внутренних органов





Неважно, что жизнь тебе  
преподносит. А как ты с этим поступаешь? Меняй все к лучшему!