

Міністерство охорони здоров'я України
Українська медична стоматологічна академія

Затверджено
на засіданні кафедри
дитячої хірургії з
травматологією
та ортопедією
протокол № 1 від 28.08.2020р.
Зав. кафедри _____
доц. Пелипенко О.В.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РАБОТИ СТУДЕНТІВ ПІД ЧАС
ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ ТА НА ЗАНЯТТІ**

| | |
|---------------------------------|------------------------------|
| Навчальна дисципліна | Дитяча хірургія |
| Модуль | № 5 |
| Тема заняття | Вади розвитку легень. |
| Курс | VI |
| Факультет | Медичний № 2 |

Полтава 2020

Тема 2. Вади розвитку легень.

1. Актуальність теми

Вади розвитку респіраторної системи об'єднують низку нозологій, які є потенційно летальними, загрожують життю дитини або супроводжуються тяжкою інвалідизацією вже у перші роки життя. Ця група вад є досить різномірною, проте об'єднується розвитком респіраторного дистрес-синдрому зі складним та не до кінця вивченим патогенезом. Сюди відносяться вроджені та набуті стенози трахеї: повні хрящові кільця, мембрани трахеї, постінтубаційні та компресійні стенози судинними кільцями, трахеомалация, пухлини та кісти трахеї; трахео-стравохідні нориці та атрезія стравоходу; вроджені вади розвитку паренхіми легень: аплазія та агенезія, вроджена емфізема, кістозні ураження легень в тому числі в поєднанні з вадами розвитку інших систем.

Точної статистики щодо поширеності вад розвитку респіраторної системи у дітей немає, що пов'язане з різномірністю групи, рідкісністю окремих вад, недосконалим обліком причин смерті новонароджених та дітей раннього віку. Загальна поширеність хронічних та рецидивуючих захворювань легень у дітей становить 0,85 – 1,45%. Поширеність вроджених вад розвитку легень варіює між 30 та 42 випадками на кожні 100000 жителів на рік – тобто від 0,06 до 2,2% пацієнтів, госпіталізованих в лікарні загального профілю. За іншими даними питома вага вроджених та спадкових бронхо-легеневих уражень становить 1,4 – 14,6%, а при морфологічних дослідженнях вади розвитку виявлялись в 48,1% легень або їх ділянок, видалених у дітей в зв'язку з хронічним запальним процесом. Така амплітуда варіації даних пояснюється протиріччями поглядів на генез вад та розбіжностями у термінології. Відмінності між вадами розвитку та набутими захворюваннями часто-густо є досить примарними. Вади розвитку дихальної системи реєструються у 1 – 3% померлих новонароджених, а серед дітей раннього віку вади розвитку та аномалії бронхолегеневої системи зустрічаються в 16 – 17% випадків респіраторної патології.

В структурі захворюваності населення України хвороби органів дихання у дітей традиційно посідають 1-е місце, дитячої смертності – 3-є і становлять близько 12%, а в структурі інвалідності – 4-е місце. Аномалії трахеобронхіального дерева та легень виявляють у близько 10% дітей з синдромом обструкції дихальних шляхів.

2. Конкретні цілі:

1. Ознайомитись з ембріональним розвитком легень.
2. Пояснити патофізіологію дихальних розладів у дітей з вадами легень
3. Ознайомити студентів з класифікацією вад розвитку легень
4. Засвоїти анатомічну сутність вад розвитку легень
5. Навчити розпізнавати основні клінічні прояви вад розвитку легень
6. Оволодіти навичками об'єктивного обстеження пацієнта: огляд, пальпація, аускультация та інші види клінічного обстеження хворих з вадами легень
7. Навчити інтерпретувати дані інструментальних методів обстеження (променевих, ендоскопічних, лабораторних) у пацієнтів з вадами розвитку легень
8. Навчити диференціювати вади розвитку легень в залежності від морфології вади, клініки та даних обстеження
9. З'ясувати можливості пренатальної діагностики в залежності від варіанту вади
10. Сформулювати повний клінічний діагноз, згідно до класифікації цієї патології
11. Запропонувати лікарську тактику при різних варіантах вад розвитку легень

12. Визначити показання та протипоказання до хірургічного та консервативного лікування пацієнтів з вадами легень
13. Трактувати загальні принципи лікування різних варіантів вад розвитку легень
14. Ознайомити студентів з варіантами хірургічного лікування різних варіантів вад розвитку легень

3. Базові знання, вміння, навички, які необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

| Назва дисципліни | Отримані знання та навички |
|--|--|
| 1.Анатомія | Описувати будову органів грудної порожнини, кісткової системи і кровообігу залежно від віку дитини. |
| 3.Фізіологія | Знати основні функції органів дихальної, серцево-судинної системи, а також стравоходу та діафрагми у дітей різного віку. |
| 4. Патофізіологія | Визначити основні моменти етіології, патогенезу дихальних розладів при вадах розвитку трахеї, легень, діафрагми, магістральних судин, стравоходу |
| 5.Пропедевтика дитячих хвороб | Вміти обстежувати дихальну, серцево-судинну та травну системи у дітей, включаючи новонароджених. |
| 6.Оперативна хірургія та топографічна анатомія | Зобразити схематично топографію грудної клітки, зокрема середостіння, плевральних порожнин, легень, дихальних шляхів, серця, магістральних судин, стравоходу. |
| 7.Загальна хірургія | Дати оцінку клінічних, інструментальних та лабораторних досліджень при вадах розвитку респіраторної системи |
| 8. Рентгенологія та УЗД | Призначити рентгенологічне дослідження, оцінити отримані результати, визначити основні рентгенологічні симптоми. Оцінити дані УЗД, КТ в залежності від вади розвитку. |
| 9.Медична психологія. | Оцінка індивідуально-психологічних особливостей дітей з вадами розвитку респіраторної системи вікових груп. Особливості ставлення дитини до свого захворювання залежно від віку, характеру патології, зовнішнього середовища. Проведення клініко-психологічного дослідження хворого та його батьків. Психологічний супровід дітей та їх батьків в перед- та післяопераційному періоді. |

4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинні засвоїти студенти при підготовці до заняття.

| Термін | Визначення |
|--------|---|
| Норма | повна відсутність анатомічних відхилень від класичного опису будови |

| | |
|--|---|
| | органу з повноцінним функціонуванням всіх структурних одиниць |
| Аномалія розвитку | морфологічні зміни органу, які у звичайних умовах не призводять до порушення його функції, але проявляються при розвитку патологічного процесу та впливають на його перебіг |
| Вада розвитку | грубі морфологічні зміни органу, що супроводжуються порушенням його функції. |
| Дихальна недостатність | Патологічний стан, при якому нормальний газовий склад крові ($P_a O_2$ – 92 – 100 мм рт.ст.; $P_a CO_2$ – 35 – 45 мм рт.ст.) забезпечується (або не забезпечується) напруженням компенсаторних механізмів, що істотно позначається на стані пацієнта |
| Стридор | шумне дихання, яке виникає при звуженні просвіту дихальних шляхів на 2/3 та більше на рівні гортані, трахеї або головних бронхів |
| Респіраторний дистрес-синдром | У вузькому розумінні – синдром дихальних розладів у новонароджених, пов'язаний з дефіцитом сурфактанту; У ширшому розумінні – дихальні розлади та дихальна недостатність, пов'язана з ушкодженням легень або порушенням прохідності дихальних шляхів |
| Співбесіда з пацієнтом та його батьками. | Навички спілкування та встановлення психологічного контакту з хворим та його родичами. Інформування батьків стосовно діагнозу їхньої дитини. |

4.2.Зміст основних питань теми

1. Ембріогенез легень.
2. Постнатальний та віковий розвиток легень
3. Визначення етіології та патогенезу дихальних розладів при вадах легень
4. Сучасні методи обстеження та інтерпретація отриманих даних у дітей з вадами розвитку легень. Можливості пренатальної діагностики.
5. Класифікація вад розвитку легень у дітей
6. Лікувальна тактика в залежності від варіанту вади розвитку
7. Аплазія, агенезія та гіпоплазія легені. Анатомічні та патофізіологічні особливості
8. Аплазія легені. Патогенез, клініка, діагностика, диференційна діагностика, можливості хірургічного лікування.
9. Вроджена емфізема легень. Визначення, патогенез, клінічна картина
10. Діагностика та варіанти хірургічного лікування вродженої емфіземи легень
11. Вроджені кісти легень. Класифікація, діагностика
12. Ускладнення кіст легень у дітей

13. Хірургічне лікування кістозних уражень легень у дітей
14. Легенева секвестрація. Варіанти, особливості патогенезу, клініка, діагностика , лікування.
15. Бронхоектази. Клініка, діагностика, лікування.

ЗМІСТ ТЕМИ

ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНЬ

Вроджені вади легень – наслідок порушень ембріонального розвитку. Причинами їх є спадкові та тератогенні фактори. Множинні вади зумовлені мутаціями хромосом. Причини вад невідомі. Апріорно їх поділяють на екзогенні та ендогенні. До перших відносять фізичні (механічні, магнітні, радіаційні), хімічні (гіпоксія, гормональні здвиги, дефекти живлення) і біологічні (віруси, бактерії та ін.). до ендогенних причин відносять спадковість, вік батьків.

Вік плоду в момент впливу тератогенного фактору визначає ступінь порушення розвитку легень. Чим раніше відбулось ураження, тим більша ймовірність появи тяжких (великих) вад легень. Вади легень виникають, коли ураження відбувається на одній з двох стадій: (1) між 3 та 6-м тижнем ембріогенезу, коли з'являється трахеальний дивертикул на вентральній поверхні передньої кишки та (2) між 6 і 16-м тижнем, коли відбувається швидке ділення бронхів дистальніше субсегментарних генерацій.

Частота вад розвитку легень серед контингенту дітей з легеневою патологією варіює в межах 8 – 20%. Серед усіх захворювань дітей перших років життя патологія органів дихання займає лідируюче місце, а серед причин дитячої смертності – друге місце після перинатальної патології. Найбільш поширеними нозологічними формами є пневмонія, бронхіт, астма, муковісцидоз та ін. важливо пам'ятати, що в їхній основі часто знаходяться вроджені вади легень і дихальних шляхів, компресійні або органічні стенози, які закономірно ускладнюються нагнійними процесами і дихальною недостатністю. Першопричина цих патологічних станів не завжди очевидна і не завжди розпізнається навіть у спеціалізованих стаціонарах та у пат анатомічних дослідженнях.

Причини вад невідомі. Апріорно їх поділяють на екзогенні та ендогенні. До перших належать фізичні (механічні, магнітні, радіаційні), хімічні (гіпоксія, гормональні порушення, дефекти живлення) і біологічні (віруси, бактерії та ін.). До ендогенних причин належать спадковість, вік батьків.

Ембріогенез легень. Під ембріогенезом легень розуміють розвиток легень зародка та плоду до моменту народження. Знання ембріогенезу мають значення в розумінні основ формування вад легень. Початок формування бронхо-легеневої системи відбувається на 3-4 тижні внутрішньоутробного розвитку. Зачаток трахеї виникає як вентральне випинання каудального відрізка передньої кишки. Швидкий ріст трахеальної трубки приводить до формування двох ендодермальних виростів – закладок головних бронхів. При подальшому розвитку мезенхіма дає початок судинам та сполучнотканинним елементам. На 5-6 тижні в результаті поділу бронхіальних бруньок розгалужуються бронхи другого порядку. З гілок 4-х та 6-х пар зябрових артерій формується стовбур легеневої артерії, що росте в легені по ходу первинних бронхів. Починається ріст легеневих вен та формування судинної легеневої сітки. Розвиток бронхіальної системи за строками випереджує судинну. На 6-8 тижні розвитку виявляються часткові, зональні та сегментарні судини, причому первинні артерії та вени орієнтовані за ходом первинних бронхіальних трубок. До 8 тижня всі 4 легеневі вени вже впадають до передсердя. З'являються елементи мікроциркуляторного русла легень, капіляри, артеріоли та вени оточують бронхи та утворюють перші контакти з артеріями та венами. 3-й місяць розвитку характеризується швидким ростом бронхіального дерева з розвитком сегментарних та субсегментарних бронхів та диференціюванням хрящового та м'язового компонентів бронхіальної стінки.

Починають з'являтися «ембріональні сегменти легень». Розвиваються зачатки бронхіальних артерій. Це – стадія «бронхіальних легень». На 4-6 місяці розвитку відбувається стадія судинно-каналікулярних легень. Вона супроводжується вираженим ускладненням архітекτονіки бронхіального дерева з розвитком сегментарних бронхів. Відмічається швидкий ріст судинної системи легень, в якому мають місце 2 протилежні процеси: редукція частини артерій та ускладнення структури судинного дерева. Початок антенатальної циркуляції крові модулює напрямок основних судин легень. До середини 5 місяця мале коло кровообігу починає функціонувати як замкнена система. До 7-го місяця капілярна сітка загалом сформована. З 7-го місяця до народження розвивається нова структура – альвеола у вигляді неглибоких альвеолярних ходів, за рахунок яких легені стають органом газообміну, однак альвеолярних мішечків ще немає. Ацинус побудований примітивно і не має альвеол. На 8-9 місяці в легенях іде процес інтенсивного розвитку та диференціювання дистальних розгалужень, утворення ацинусів. До кінця 8-го місяця за рахунок заглиблення капілярів під шар площинного епітелію формується аерогематичний бар'єр. З 7-8 місяця легені вже настільки диференційовані, що можуть функціонувати як орган зовнішнього дихання та газообміну. Було встановлено, що у своєму розвитку всі гілки легеневої артерії проходять стадію вузького перетину. Це явище має пристосувальне значення, як бар'єр на шляху крові до нефункціонуючих альвеол. Хоча формування легень плоду, респіраторного та судинного компонентів в основному завершується протягом 22-26 тижнів гестаційного періоду, але лише на 30-му тижні легені підготовлені до постнатального функціонування.

Під **постнатальним розвитком легень** розуміють розвиток легень з моменту народження до 4-х місяців життя дитини. В легенях від моменту народження до 4-х місячного віку йдуть два паралельних процеси: збільшення кількості альвеол та їх діаметрів майже у 4 рази. Після 4-го місяця утворення альвеол та живлячих артеріол різко знижується і подальше збільшення об'єму легень відбувається за рахунок розширення існуючих альвеолярних структур. Бронхіальне дерево у новонароджених відрізняється проходженням крупних бронхіальних гілок у кортикальному шарі легень. З 10-го дня постнатального розвитку різко збільшується діаметр артерій у легенях (майже в 1,5 рази), сумарний перетин вен збільшується після народження в 14-15 разів. В будові легень немовлят зберігаються риси притаманні легеням плода: перевага сполучної тканини та слабкий розвиток еластичного каркасу.

Віковий розвиток легень. З 4-х місячного віку у становленні легень можна виділити два етапи: період інтенсивного росту в об'ємі легневих часток та сегментів (від 4 місяців до 3 років) та завершальне диференціювання бронхолегеневої системи (від 3 до 7 років). Особливістю першого етапу є швидке зростання бронхіального дерева, респіраторного відділу та кровоносних судин. На другому етапі легені ростуть менш інтенсивно, однак процес диференціювання легеневої тканини активізується. Приблизно до 6-7-ми річного віку легені є сформованим органом, що за будовою не відрізняється від легень дорослих. За деякими даними, завершальне формування бронхо-легневих структур відбувається до 12 років.

Класифікація. Перша класифікація вад розвитку легень була розроблена Schneider та Schwalbe в 1912 році, які розрізняли три основні типи недорозвитку легеневої тканини: агенезія (повна відсутність однієї чи двох легень), аплазія (відсутність легені з наявністю рудиментарного головного бронха), гіпоплазія (абортивний розвиток однієї чи двох легень). Серед багатьох класифікацій заслуговує на увагу розподіл вад на чотири групи з урахуванням ембріологічних, морфологічних та клінічних ознак (А.М. Сазонов, В.Г. Цуман, Г.А. Романов, 1981).

I. першу групу аномалій становлять зміни легень, які виникають в результаті порушення ембріогенезу всіх структур, що утворюють легені («великі вади»): (1) агенезія, (2) аплазія, (3) гіпоплазія, в тому числі полікістоз, (4) додаткові легені.

II. Другу групу аномалій становлять зміни бронхоепітеліального розгалуження на різних стадіях ембріогенезу: (1) трахеобронхомегалія, (2) стенози трахеї і бронхів, (3) дивертикули трахеї і бронхів, (4) бронхостравохідна нориця, (5) сепарація і транспозиція бронхів, (6) варіанти числа бронхів, (7) бронхолегеневі кісти, (8) дизонтогенетичні бронхоектази, (9) гамартохондроми.

III. В третій групі об'єднані аномалії розвитку судин: (1) малого кола кровообігу, (2) великого кола кровообігу, (3) гіпоплазія судин, аневризми, нориці, частка непарної вени, (4) аномалії лімфатичних судин.

IV. Аномалії інших органів і тканин ембріонального періоду, що уражують легені: дермоїдні кісти, тератоми, муковісцидоз.

АПЛАЗІЯ ЛЕГЕНІ

Аплазія характеризується відсутністю паренхіми легень та легеневої артерії при збереженій куксі головних бронхів. Існує біфуркація трахеї, головний бронх на боці вади має сліпе закінчення. У випадку агенезії повністю відсутні легені та головні бронхи, біфуркації трахеї немає. Двобічне ураження несумісне з життям. Клінічне значення мають одnobічні аплазія та агенезія. Вада відома давно, перше описання належить G.B. Morgagni (1762). Агенезія і аплазія легені є рідкісними вадами, зустрічаються частіше у осіб жіночої статі, в основному зліва. Прогноз при лівобічній ваді більш сприятливий, проте летальність на першому році життя становить 33%, а в перші 5 років – 50%. Діти помирають від респіраторних інфекційних захворювань єдиної легені, розладів дихання від зміщення середостіння і супутніх вад серця, діафрагми та інших, які зустрічаються в комбінаціях досить часто. Відсутність правої легені перебігає більш тяжко в результаті великого зміщення серця вправо. З точки зору анатомії, патофізіології та прогнозу аплазія та агенезія легені є різними вадами розвитку.

Анатомія та патофізіологія аплазії легені. Кукса головного бронха при аплазії може бути досить великою, маючи довжину 1,5 – 3,0 см при діаметрі рівному трахеї, конічно звужується та має сліпе закінчення. Її об'єм суттєво збільшує «мертвий» простір. Сформована біфуркація трахеї має виражений зв'язочний апарат з перикардом, аортою та легеневою артерією. Тому, зміщення і ротація серця в бік відсутньої легені призводить до перегинів трахеї в ділянках верхньої грудної апертури і біфуркації та компресії її дугою аорти (правобічна аплазія) або плечоголовним стовбуром (лівобічна аплазія). Наслідком є подвійне звуження трахеї, яка при фізичних навантаженнях та форсованому диханні не забезпечує адекватної вентиляції. Закономірне приєднання інфекції та запалення слизових оболонок дихальних шляхів постійно провокують кашльовий рефлекс та експіраторний стеноз трахеї. Робота куполу діафрагми на боці вади призводить до флотації середостіння, сприяє формуванню медіастинальної легеневої грижі. Сегменти єдиної легені, зміщені у складі грижі мають значно обмежену перфузію і не приймають участі у газообміні. Сумарна дія всіх чинників проявляється респіраторним дистрес-синдромом.

Клінічна картина та діагностика. Аплазія легені проявляється дихальною недостатністю з раннього віку. Основними симптомами є задишка, кашель, хрипи в легенях, шумне стридорозне дихання, які маніфестують або посилюються зі збільшенням фізичної активності дітей в перші 2 – 3 місяці життя.

При фізикальному обстеженні виявляють зміщення серця в бік вади, деформацію, асиметрію, западання грудної клітки на боці відсутньої легені. Оглядова рентгенографія виконується в прямій та боковій проекціях. Спостерігається зміщення тіні середостіння, трахеї, серця в бік вади, затемнення ураженого геміторака. Контури тіні серця та куполу діафрагми не диференціюються. На здоровому боці гемоторакс розширений, збільшені міжреберні проміжки, легенева тканина з підвищеною прозорістю. В боковій проекції видно просвітлення у передньому середостінні за рахунок пролабації існуючої легені з формуванням передньої медіастинальної легеневої грижі. Верифікація діагнозу вимагає застосування кардіоангіопульмонографії, КТ та МРТ. Цифрова субтракційна ангіографія

дозволяє достовірно встановити відсутність легені, агенезію легеневої артерії, перегин венозних стовбурів, положення аорти та магістральних судин по відношенню до дихальних шляхів.

КТ з контрастуванням судин також надає важливу інформацію щодо анатомічних особливостей вади.

Інші методи – трахеобронхоскопія і, особливо, трахеобронхографія у маленьких пацієнтів є ризикованими через загрозу посилення дихальної недостатності.

Диференційний діагноз слід проводити з агенезією легені, діафрагмальною грижею, ателектазом легені, вродженою емфіземою, хілотораксом і плевритом, обструкцією бронха стороннім тілом.

Лікування. Протягом багатьох років вважалося, що пацієнти з аплазією легені підлягають тільки консервативному лікуванню респіраторних інфекцій та спостереженню. Дослідження останніх років вказують на можливість і необхідність хірургічної корекції дихальних розладів у таких пацієнтів (С. Dohlemann et al, 1990, F. Westeuer et al, 1995, Д.Ю. Кривченя та співав., 1995, 2000, 2007). Зважаючи на те, що основними патогенетичними чинниками респіраторного дистресу при аплазії легені є перегини та компресія дихальних шляхів, зміщення, перегини та ротація магістральних судин і серця, нестабільність середостіння, емфізема єдиної легені, запропоновані наступні хірургічні методи:

- транслокація діафрагми на боці вади для стабілізації середостіння та випрямлення трахеї;
- передня аортопексія для зняття компресії дихальних шляхів серцево-судинним комплексом;
- поєднання цих операцій з можливою резекцією (ампутацією) кукси бронха

АГЕНЕЗІЯ ЛЕГЕНІ

Агенезія легені – це вада розвитку, що полягає у відсутності всіх структурних одиниць легені: бронхів, судин, паренхіми. Біфуркація трахеї відсутня, трахея продовжується у бронх єдиної легені. Відсутність біфуркації, кукси головного бронха та Карини забезпечують добру прохідність дихальних шляхів. Трахея і головний бронх не мають тісних анатомічних взаємовідносин з магістральними судинами, перегини та компресія відсутні, бо зміщення в бік «порожнього» геміторака менше, ніж у випадку аплазії.

Симптоми можуть проявлятися з перших років життя у вигляді схильності до запальних захворювань бронхолегеневої системи. Має місце асиметрія грудної клітки з відставанням тієї половини, де відсутня легеня. Можливий малосимптомний перебіг, іноді вада є випадковою знахідкою. Прискіпливе обстеження дозволяє виявити деяке сплюснення половини грудної клітки, відставання її у диханні. На боці агенезії послаблене дихання, вкорочений перкуторний звук, можуть бути ознаки декстрокардії при правобічній агенезії.

Діагноз вади встановлюють на основі рентгенологічного, агіографічного обстеження, КТ, рідше виконують бронхоскопію та бронхографію. На оглядовій рентгенограмі в прямій проекції визначається затемнення відповідного гемотораксу, зменшення його об'єму за рахунок звуження міжреберних проміжків, зміщення органів середостіння в бік вади. Здорова легеня підвищеної прозорості, збільшена в об'ємі і може симулювати вроджену емфізему (небезпека помилкової операції на єдиній легені!). Діагноз має бути уточнений ангіопульмографією, а також КТ, МРТ.

Лікування агенезії легені терапевтичне, спрямоване на ліквідацію запальних змін в трахеобронхіальному дереві та легенях. Рекомендоване дотримання режиму і проведення профілактичних заходів в холодні пори року.

Симптоми дихальної недостатності з вираженою задишкою, кашлем, гіпоксією виникають при ускладненні вади вірусними та бактеріальними інфекціями з розвитком трахеобронхіт, пневмонії. Ці ускладнення потребують адекватної антибактеріальної та

симптоматичної терапії. Респіраторний дистрес-синдром поза гострою фазою запалення і пов'язаний зі зміщенням середостіння, перегином і компресією трахеї з боку аорти потребує хірургічного лікування. Ефективними операціями можуть бути переміщення куполу діафрагми на 3 міжребер'я догори на боці вади та передня аортотомія.

ГІПОПЛАЗІЯ ЛЕГЕНЬ

Гіпоплазія легень є недорозвинення всіх елементів легеневої структури (бронхів, судин та легеневої паренхіми). Головні та дольові бронхи закінчуються функціонально недосконалим рудиментом.

Гіпоплазію легень пов'язують із порушенням формування первинних бруньок.

Первинний гортанно-трахейний виріст з'являється на 4 неділі розвитку. Спочатку він має круглу форму і з'єднується з вентральнo-каудальною частиною глотки. На дистальному кінці вироста з'являються два потовщення, які називають легеними бруньками. Ендодермальні бруньки, які складають закладку паренхіматозної частини бронхів і легень, розпочинають свій розвиток всередині паренхіми, яка їх оточує і утворює строму легених дольок, хрящові пластини, гладку мускулатуру і сполучну тканину.

Зупинка розвитку гортанно-трахейного паростка призводить до виникнення аплазії легень. Зупинка розвитку однієї з бруньок приводить до розвитку односторонньої аплазії. Причиною гіпоплазії легень можуть бути порушення ембріогенезу на кожній з послідовних стадій.

Думають, що кістозна гіпоплазія легень частіше з'являється внаслідок зупинки розвитку в фазі гілкування бронхіального дерева після гілок 4-5 порядку. Утворення солітарних кіст, а також вродженої емфіземи також з'являється внаслідок водного формування легеневої тканини.

На відміну від попередніх станів вони можуть не проявлятися зразу після народження, тому, що для їх прояву необхідно деякий термін легеневого дихання.

В патогенезі гіпоплазій поєднуються порушення бронхіальної прохідності, що підтримує гіпоксію легеневої тканини та запускання судинного русла легень, що супроводжується пневмосклерозом та розвитком обструктивної емфіземи легень.

Патогенез легеневої гіпоплазії тісно пов'язаний з виникненням вродженої діафрагмальної грижі.

Проста гіпоплазія легень (ПГЛ) (за Н.О. Путовим) характеризується рівномірним зменшенням легень в об'ємі при редукції бронхіального дерева. Просвіт бронхів звужений, об'єм легень (долі) зменшений, кровопостачання збіднене. Ці зміни підтверджуються бронхографією – виявляється деформація та зближення бронхів, може бути помірне їх розширення. Гіпоплазована доля характеризується блідістю і "тістоподібною" консистенцією.

Кістозна гіпоплазія легень (КГЛ) – зменшення об'єму чи відсутність легеневої паренхіми в уражених областях при кістозному розширенні сегментарних чи субсегментарних бронхів. Виділяють два види кістозної гіпоплазії:

- а) з недорозвиненням легеневої паренхіми і кістозною зміною бронхів;
- б) з недорозвиненням бронхів і кістозним ураженням легень.

Остання форма іменується полікістозом і спостерігається звичайно у дітей старшого віку та дорослих хворих.

Гіпоплазія легень може поєднуватися з іншими вадами розвитку: діафрагмова грижа, вади розвитку кісткової системи, сечостатевої системи, серця, центральної нервової системи, системи органів травлення.

Клінічні прояви ПГЛ та КГЛ залежать в основному від об'єму недорозвиненої легень та присєднання інфекції. Можливе безсимптомне протікання гіпоплазій. Дуже часто впродовж тривалого періоду спостерігають респіраторний синдром у дітей, зумовлений бронхітом, гострою респіраторною вірусною інфекцією, пневмонією. Діти відстають у фізичному розвитку, скаржаться на біль у грудях. При огляді звертає на себе увагу

деформація грудної клітки із западанням її на стороні процесу. В багатьох випадках відмічається акроціаноз та “барабанні палички”. Приєднання інфекції приводить до формування, так званої, вторинної хронічної пневмонії. Діти скаржаться на кашель із відходженням гнійної мокроти, субфебрильну температуру.

При фізичних методах дослідження виявляється наступні зміни. При аускультатії вислуховується послаблене дихання або відсутність його над ураженою зоною, сухі, вологі та змішані хрипи. Порушення функції міокарда в основному обмінного характеру. Інколи може зустрічатися гіпертрофія серця, дистрофія міокарда, легеневе серце.

В діагностиці гіпоплазій легень вирішальне значення мають рентгенобронхологічні методи дослідження. Оптимальним терміном проведення бронхографічного обстеження у всіх вікових групах є період стійкої ремісії.

При простій гіпоплазії характерним є зменшення об’єму грудної клітки на стороні ураження з інтенсивним затемненням у цій області, відмічається високе стояння куполу діафрагми, зменшення об’єму легень, що залежить від обсягу ураження. Серце та органи середостіння зміщені у сторону недорозвиненої легені, можливе пролабування здорової легені через переднє середостіння у другу половину грудної клітки (“легенева грижа”). Виявляються зміни кореня легень – його розширення та втрату чіткості анатомічних елементів, які зумовлені порушенням кровообігу та лімфообігу внаслідок запалення; характерні порожнинні утвори; збіднення легеневого малюнка, звуження міжреберних проміжків.

До загальних ознак вад розвитку легенів відносяться звуження бронхів I–II порядку, розширення бронхів IV–V порядку, відсутність або різке зменшення кількості периферичних бронхів. Тому при бронхографії заповнюються крупні бронхи, мілкі бронхіальні розгалуження відсутні.

При полікістозі рентгенологічна картина візуалізується у вигляді ніжних, чітко окреслених просвітлень на фоні незмінної легеневої тканини, це нагадує бджолині стільники. В залежності від наявності загострення запального процесу, прозорість хворих легень може бути зниженою, кістозні порожнини в паренхімі можуть мати рівні рідини. На бронхограмах візуалізуються округлі порожнини, схожі на виноградні грона, бронхоектази та деформуючий бронхіт у хворих, котрі перенесли гнійно-запальне загострення з прогресивним перебігом. Оглядова бронхоскопія визначає катаральний катарально-гнійний, гнійний ендобронхіт. Ступінь порушення вентиляції залежить від активності запалення та погіршення прохідності бронхів.

Метод лікування залежить від обсягу ураження, наявності ускладнень, особливостей перебігу хвороби, стану функції легеневого дихання. Консервативне лікування проводиться частіше у дітей з одностороннім ураженням в межах долі при відсутності вторинних змін, так і рецидивного перебігу захворювання. Поряд з медикаментозним лікуванням та антибактеріальною терапією велике значення мають санаційні бронхоскопії.

Поруч із консервативними методами застосовують і оперативне лікування. При цьому питання про доцільність операції вирішується в залежності від характеру вади, об’єму ураження, вираженості легеневої інфекції, функціонального стану легень та серцево-судинної системи, компенсаторних можливостей легеневого дихання та малого кола кровообігу, результатів обстежень інших органів та систем. Установлення порушень розвитку чи функції пов’язують з ризиком наступного оперативного втручання.

Абсолютним показанням до оперативного лікування є локальні та мозаїчні форми ураження з обсягом вади розвитку до 12 сегментів з прогресивно-рецидивним типом гнійно-запального перебігу.

Операція виконується поза фазою загострення, через 1-2 місяці після нього та через 1-2 тижні після бронхографічного обстеження. Ангіографічне обстеження не має суттєвого значення для часу проведення операції.

Хірургічне лікування протипоказане при двосторонньому ураженні (до 12-15 сегментів), при вираженій дихальній недостатності, легеневої гіпертензії, при вадах і захворюваннях інших органів (серця, нирок, печінки, а також злоякісних утвореннях та захворюваннях ЦНС, крові).

Спосіб оперативного лікування залежить від обсягу ураження. Типову анатомічну резекцію ураженої зони легені застосовують, якщо ураження локалізується в межах долі, двох долей або цілої легені.

Економна (нетипова) резекція ураженої зони показана при локальному та мозаїчному ураженні.

Сегментарна резекція легені показана при встановлених порожнинних утвореннях, як на протязі бронха, так і в паренхімі сегмента.

Комбіновані резекції доцільно проводити хворим, які мали поряд з ураженням однієї або двох долей порожнинні утворення у суміжних ділянках легень. При економних та комбінованих операціях збережена пневматизація відіграє позитивну роль у попередженні перегину залишених бронхів та заповненні залишкового обсягу грудної порожнини.

ВРОДЖЕНА ЕМФІЗЕМА ЛЕГЕНЬ

Вроджена емфізема відноситься до рідкісних вад розвитку і зустрічається, за різними даними, з частотою від 1 на 20000-30000 до 1 на 100000 новонароджених. Вада характеризується гіпертрофією, роздуттям і розтягуванням повітрям паренхіми сегментів, частки або декількох часток легені, багаторазовим збільшенням їхнього об'єму з порушенням вентиляції легень та зменшенням в них об'ємного кровотоку. В літературі зазвичай використовується термін „вроджена лобарна емфізема”, хоча він не відповідає анатомічній локалізації вади, особливо при лівобічному ураженні, коли емфізематозними є тільки 1 – 3 сегменти верхньої частки. Вроджена емфізема виникає внаслідок морфологічних порушень прохідності вентиляючого бронха, внутрішньої або зовнішньої обструкції. Описані наступні її причини: дисплазія та дефіцит бронхіальних хрящів (бронхомалія), утворення складки слизової оболонки, які створюють клапанний механізм; обтурація пробкою слизу стеноз бронха, бронхіальна атрезія; зовнішня компресія бронхів аномальними судинами, збільшеними лімфатичними вузлами; зміщення частки легені з перегином бронхів при відсутності медіастинальної плеври. В 30 – 50% випадків точна причина вродженої емфіземи залишається невідомою.

Власні спостереження свідчать про можливість виникнення вродженої емфіземи внаслідок компресії бронхів аортою і легеневою артерією при їх аномальному положенні, артеріальною протокою або зв'язкою при варіантах її розташування, а також внаслідок перегинів сегментарних і часткових бронхів за рахунок коротких сегментарних судин при їх ранньому відгалуженні від легеневої артерії. Вважаємо, що порушення прохідності бронха з утворенням клапанного механізму зумовлено компресією та перегином бронха судинами легень, артеріальною протокою та дугою аорти, тобто судинним компонентом.

За клінічними проявами вади виділяють декомпенсовану, субкомпенсовану та компенсовану форми.

Типовими симптомами гострої дихальної недостатності при декомпенсованій формі емфіземи легень є задишка в спокої, блідість шкіряних покривів, у критичних випадках ціаноз, асфіксія і судоми. При субкомпенсованій формі симптоми дихальної недостатності з'являються при незначному навантаженні – задишка, кашель, пітливість, слабкість. З часом приєднуються запальні зміни в дихальних шляхах і легенях.

Типовими ускладненнями вродженої емфіземи є диспозиційні – зміщення середостіння, синдром внутрішньогрудного напруження, деформація грудної клітки. Діти відстають у фізичному розвитку у зв'язку з порушенням харчування через задишку.

Головними рентгенологічними ознаками вродженої емфіземи є: а) збільшення прозорості з нівелюванням судинного малюнка на боці ураження (частіше у верхньому і

середньому легеневогому полі ліворуч); б) зміщення тіні середостіння в протилежний бік (медіастинальна грижа); в) несправжня декстракардія; г) сплюснення купола діафрагми на боці емфіземи; д) розширення міжреберних проміжків; є) зменшення контрлатерального легеневого поля (геміторака) зі зменшенням його прозорості.

Набір цих ознак типовий, проте подібні симптоми можливі при пневмонії, сторонніх тілах дихальних шляхів, гіпоплазії та агенезії легень, дисплазії, агенезії легеневої артерії та її гілок. Тому у грудних дітей доцільна верифікація діагнозу за допомогою кардіоангіопульмонографії або КТ з контрастним підсиленням.

Ангіографічно встановлюється не лише діагноз емфіземи легень, але і її обсяг та майже повна відсутність перфузії в уражених сегментах. Зокрема, при лівобічній емфіземі в при цифровій субтракційній ангіографії найчастіше підтверджується ураження лише 1 – 3 сегментів та інтактність 4 – 5 сегментів, які слід зберігати при операції. Судинний малюнок ураженої паренхіми легень збіднений, судини витончені, віялоподібно розправлені. Кровоток по них значно знижений, що добре видно в режимі відеоденситометрії. Ангіографія підтверджує або виключає інші аномалії – серця та судин, які можуть супроводжувати ваду.

КТ з внутрішньовенним контрастуванням показує локалізацію емфізематозних ділянок, збіднення судинного малюнку в них, зміщення органів середостіння з формуванням великої передньої медіастинальної грижі, анатомію магістральних судин, а також дозволяє визначити компресію та ротацію трахеї внаслідок зміщення середостіння. Використання КТ є важливим для диференційної діагностики та планування операції.

Бронхоскопія може бути застосована для виключення аплазії легені або наявності сторонніх тіл дихальних шляхів. Бронхографію застосовувати недоцільно, а при гострому перебігу емфіземи вона є небезпечною і протипоказана.

Наявність вродженої емфіземи в усіх випадках є показанням до хірургічного втручання. При гострій дихальній недостатності операцію виконують в невідкладному порядку одразу ж після встановлення діагнозу. Операції проводять із застосуванням органозберігаючого принципу. При цьому видаленню підлягають лише уражені ділянки легені – сегментарні резекції при лівобічній локалізації вади з розділенням, при необхідності, відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв'язки.

Оптимальний оперативний доступ – бокова торакотомія по IV міжребір'ю. Після розкриття плевральної порожнини проводять ретельний огляд легень з оцінкою забарвлення, об'єму і консистенції роздутих і колабованих відділів. Емфізематозна легеня має блідо-рожевий колір, тістоподібну консистенцію. Неуражені емфіземою сегменти або частки мають яскраво-рожеве забарвлення, зменшені у об'ємі. При лівобічному ураженні верхньої частки 1 – 3 сегменти займають $\frac{1}{2}$ - $\frac{1}{3}$ об'єму грудної порожнини з великим заходженням у переднє середостіння. Язичкові сегменти візуально видаються як додатки частки – невеликі за об'ємом і за кольором ідентичні нижній частці, яка також зменшена в об'ємі. Сегментарні артерії та вени поетапно виділяють, перев'язують і пересікають, а резекцію самих сегментів проводять по їх паренхімі за допомогою степлерних апаратів УКЛ-40 або після ручного прошивання паренхіми з герметизацією шва відшарованою вісцеральною плеврою сегментів, що видаляються.

Переважає більшість авторів стверджує, що основою лікування респіраторного дистресу при вродженій емфіземі є видалення ураженої частки легені – лобектомія. Якщо при правобічній локалізації вади ця точка зору здебільшого є справедливою, то в разі лівобічної її локалізації доцільними є резекції 1 – 3 сегментів. Це підтверджується власними спостереженнями, згідно з якими емфізематозно зміненими є, найчастіше, апікальні сегменти верхньої частки (S1–3). Язичкові ж сегменти залишаються інтактними, про що переконливо свідчать результати ангіографічних досліджень та інтраопераційної ревізії. Тому, доцільною є не лобектомія, а резекція уражених сегментів верхньої частки лівої легені, доповнена в разі необхідності, пересіченням відкритої артеріальної протоки або артеріальної зв'язки.

Результати хірургічного лікування вродженої емфіземи зазвичай добрі.

ВРОДЖЕНІ КІСТИ ЛЕГЕНЬ

Вродженні кісти легень – це заповнені повітрям або рідиною порожнини, які мають вкриті епітелієм внутрішню оболонку. Вперше повітряні порожнини в легенях були описані Fontanus у 1638 році, а вроджені кістозні ураження легень – у 1687 Bartolinus та Marcelus Malpighius в книзі “Opera Omnia”. Першу успішну радикальну операцію у місячної дитини було виконано у 1943 році австралійським хірургом Н. Fisher, який виконав білобектомію з приводу напруженої кісти правої легені. Цьому передувала консервативна тактика з паліативними втручаннями при ускладненнях – пункція, дренування, марсупілізація.

Частота вроджених кіст легень становить від 3,5 до 5,5% серед дітей із хронічними неспецифічними захворюваннями легень.

Вирізняють поодинокі (солітарні) та множинні кісти легень.

Основними клінічними симптомами неускладненої кісти легені є кашель та «покашлювання», особливо в сиру холодну погоду, задишка, часті рецидиви запальних бронхолегеневих захворювань (бронхіт, обструктивний бронхіт, пневмонія) та зниження толерантності до фізичних навантажень. Симптоми з'являються з перших днів та місяців життя у 25% пацієнтів, протягом перших 3 років – у 100%. Безсимптомного перебігу не існує. Навіть у так званих «асимптоматичних» пацієнтів, тобто тих, у яких мав місце тривалий латентний період до розвитку ускладнень, при ретельному дослідженні анамнезу хвороби та життя відмічають респіраторні симптоми з перших місяців або років життя.

Ускладненнями кіст легень є напруження кісти, нагноєння, прорив у плевральну порожнину. У випадках ускладнень початок клінічних проявів гострий з розвитком дихальних розладів та/або ознак легеневого нагноєння, появою болю у грудній клітці, нападу задишки, підвищення температури тіла, відходження гнійного мокротиння «повним ротом».

Для діагностики кіст легень використовують загальноклінічні та інструментальні методи обстеження: поліпозиційна рентгенографія грудної клітки, томографія, комп'ютерна томографія, цифрова субтракційна агніографія.

Ознаками кісти на оглядових рентгенограмах грудної клітки в передньо-задній та боковій проекціях є: тонкостінна зона просвітлення або затемнення (в залежності від вмісту) округлої форми в проекції кісти, яка має різні розміри, легеневої судинний малюнок оминає цю зону. Невеликі неускладнені кісти можуть бути малопомітними на оглядових рентгенограмах, отже потребують ретельної оцінки знімку. Напружена кіста спричиняє зміщення середостіння в протилежний бік. Кіста, ускладнена нагноєнням, що дрениється в бронх, має рівень рідини. Вроджені солітарні кісти мають одну порожнину на відміну від множинних кіст легень.

Важливим та інформативним дослідженням у пацієнтів з кістами легені та іншими вадами розвитку є цифрова субтракційна ангіографія, яка дозволяє оцінити судинну анатомію легень та середостіння, а також визначити перфузію легені в різних ділянках.

Найбільш інформативною методикою в теперішній час вважається КТ з внутрішньовенним контрастуванням. Діагноз вродженої кісти легені є показанням до хірургічного лікування. Операції проводять незалежно від віку дитини із дотриманням органозберігаючого принципу та максимальним збереженням функціональної легеневої тканини.

СЕКВЕСТРАЦІЯ ЛЕГЕНЬ

Секвестрація легень належить до групи вад розвитку з патологічним розвитком судин. Морфологічна сутність секвестрації легені полягає в тому, що на ранній стадії ембріогенезу частина зачатка легені відокремлюється від нормального легеневого зачатка і не може з'єднуватись з бронхами. Кровопостачає цю ділянку аномальна судина, яка

відходить безпосередньо від абдомінальної або тора кальної аорти чи підключичної артерії.

Секвестрована ділянка може розташовуватись всередині легені (внутрішньо часткова, інтралобарна секвестрація) або поза основною частиною легені (поза легенева, екстралобарна секвестрація). Вада зазвичай локалізується в задньомедіальних відділах нижніх часток, частіше ліворуч. Аномальне кровопостачання може призводити до об'ємного перевантаження серця та легені за рахунок значного шунтування в мале коло кровообігу.

Клінічна картина різноманітна і залежить від характеру ускладнень, частіше відбувається інфікування легень та плевральної порожнини. Рентгенівські дані досить типові: у задньомедіальних відділах нижньої частки видно округле неомогенне затемнення, на тлі якого можна бачити одну або декілька кістозних порожнин. При бронхографії контраст зазвичай не потрапляє в цю ділянку. В суміжних сегментах виявляють деформуючий бронхіт та циліндричні бронхоектази. Можливе сполучення бронхів секвестру з бронхіальною системою легень не виключає діагнозу секвестрації. У такому разі частим симптомом є кровохаркання (гемофтизис) під час рецидиву бронхіту або пневмонії.

Вірогідний передопераційний діагноз може бути встановлений за допомогою аортографії або КТ з контрастуванням.

Лікування оперативне. При внутрішньо легеневій секвестрації проводять резекцію частки легені. Дуже серйозною технічною проблемою під час операції є значний спайковий процес у плевральній порожнині і кровотеча з аномальних судин. Перерізана аномальна артерія, що відходить безпосередньо від аорти, дає масивну кровотечу, яку дуже важко контролювати, оскільки артерія скорочується та відходить під медіастинальну плевру або під діафрагму. В літературі описані випадки смертельних кровотеч під час операцій.

БРОНХОЕКТАЗІЯ

Бронхоектазія – хронічне захворювання, яке супроводжується гнійно-запальним процесом, пневмосклеротичними змінами в бронхах та їх патологічним розширенням. Частота бронхоектазії у дітей коливається від 0,5 до 1,7%.

Бронхоектазія є полі етіологічним захворюванням. Виокремлюють наступні чинники, що спричиняють формування бронхоектазів:

1. Вроджені вади розвитку та аномалії бронхіального дерева. Проте, вроджений характер патології спостерігається тільки в незначній кількості хворих. Більшість пульмонологів вважають, що бронхоектазія є дизонтогенетичною – такою, що виникає в легенях внаслідок ембріональних порушень, затримки формування хрящових пластинок бронхів.

2. Запальні захворювання органів дихання. При хронічному бронхіті у дітей запальний процес дуже швидко поширюється на периферію бронхіальної і інтерстиціальної тканини, що призводить до порушення дренажної функції бронхів з подальшою деформацією та розширенням їх.

3. Сторонні тіла трахеї, бронхів, опіки стравоходу.

4. Інфекційні захворювання (кір, кашлюк, скарлатина та ін.). останнім часом в етіології бронхоектазій велику роль відводять вірусній інфекції. При грипі, так само, як і кору і кашлюку, виникають глибокі зміни в бронхах і легеневій тканині, ушкоджуються еластичні і м'язові волокна.

5. Туберкульоз. Як етіологічний фактор у виникненні бронхоектазії ця хвороба відіграє незначну роль.

6. Спадкові й системні захворювання сполучної тканини. Це муковісцидоз і колагенози. У генезі бронхоектазії більше значення має муковісцидоз, при якому уражуються не тільки підшлункова, але й бронхіальні та синні залози.

Патогенез бронхоектазії складний. Більшість учених вважають, що для її розвитку потрібні порушення дренажної функції бронхів з обов'язковим розвитком запального процесу. Виокремлюють два головних варіанти перебігу патологічного процесу: ателектатичний та дизонтогенетичний. При першому порушується дренажна функція великих бронхів, що призводить до ателектазування значної частини легеневої тканини. Приєднання запального процесу, постійне порушення дренажної функції, розвиток пневмосклерозу призводять до бронхоектазії. При дизонтогенетичному варіанті порушена прохідність бронхіол, дрібних і середніх бронхів. Утворюються вогнищеві ателектази респіраторних відділів дихальної системи, які межують з ділянками компенсаторної емфіземи (дистелектаз). При цьому зберігаються явища бронхіту, який перебігає на тлі сегментарного пневмосклерозу, що повільно прогресує, емфіземи з подальшою деформацією бронхіального дерева.

Класифікація бронхоектазії за Ю.Ф. Ісаковим (1998):

1. За походженням: вроджена, дизонтогенетична, набута(ателектатична. Емфізематозна, змішана)

2. За формою: циліндрична, мішкоподібна, веретеноподібна

3. За поширенням: однобічна, двобічна (велика, невелика)

4. За вираженістю бронхіту (локальний, дифузний)

5. За перебігом: із загостреннями (частими, рідкими).

Клінічна картина. Симптоми бронхоектазії у 70% випадків вперше виявляють у дітей віком до 3 років. Найтиповішими симптомами є повторна пневмонія і захворювання верхніх дихальних шляхів. Часто початок захворювання пов'язують з перенесеними гострою пневмонією, дитячими інфекційними захворюваннями (кором, кашлюком), грипом, а також сторонніми тілами бронхів, трахеї, стравоходу, опіками. Діти та їхні батьки скаржаться на швидку втомлюваність, дратівливість, поганий апетит, загальну слабкість, небажання брати участь в іграх та ін. одним із симптомів є кашель з виділенням мокротиння. У дітей старшого віку кашель частіше постійний, завжди супроводжується виділенням мокротиння, особливо у тих, хто давно хворіє. На відміну від дорослих у дітей дуже рідко спостерігається кровохаркання. Виділяють три форми бронхоектазії: легку, середньої тяжкості і тяжку.

Бронхоектазія легкої форми характеризується стабільним перебігом з тривалою відсутністю прогресування хвороби. Клінічні симптоми різноманітні, проте мінімальні. Обов'язковим симптомом є спорадичний кашель, рідко постійний з виділенням мокротиння. При правильному догляді й режимі загострення можуть бути відсутніми протягом 1 року і довше. Водночас, незважаючи на латентний перебіг, фізикальні дані з боку респіраторної системи завжди є: ослаблене дихання, різнокаліберні вологі і сухі хрипи.

Бронхоектазія середньої тяжкості характеризується рецидивним перебігом з вираженими порушеннями функціонального стану органів дихання. скарги свідчать про симптоми хронічного бронхіту з частими загостреннями, які супроводжуються температурними спалахами та нездужанням. Кількість – від 2-3 до 6-8 на рік. Кашель постійний, значно посилюється під час загострення патологічного процесу. Шкіра бліда, волога, губи яскраво-червоного кольору, темніють при фізичному навантаженні. Більш ніж половина хворих мають знижену масу тіла. У 10-12% пацієнтів кінцеві фаланги пальців мають вигляд барабанних паличок. Майже в третини дітей наявні ознаки дихальної недостатності. Відічають постійні вологі та сухі хрипи, що не змінюють своєї локалізації.

Бронхоектазія тяжкої форми характеризується безперервним перебігом запального процесу в бронхах із поступовим погіршенням загального стану. Тяжкість зумовлена порушеннями функції дихальної та серцево-судинної систем, постійною інтоксикацією. На перший план виступають ознаки хронічної гіпоксії: задишка, значне виділення мокротиння. Відзначають швидку втомлюваність, загальну слабкість, дратівливість,

задишку навіть у стані спокою, вона значно посилюється при незначному фізичному навантаженні. Дані перкусії залежать від патогенезу бронхоектазії: при емфізематозній – притуплення чергується з тимпанітом, при ателектатичній – тупість і зміщення органів середостіння в бік ураження.

Патологічний процес здебільшого має локалізований характер з ураженням усіх сегментарних бронхів частки легені. Однобічний процес спостерігається в 70% випадків, двобічний – у 30%. Нижня частка та язичкові сегменти лівою легені уражуються більше ніж у третини хворих. При двобічному ураженні в патологічний процес частіше залучаються обидві нижні частки (9 сегментів), значно рідше – 10 сегментів і більше.

Діагностика. Із сучасних методів діагностики застосовують бронхоскопію, рентгенографію, бронхографію, КТ і радіоізотопне дослідження. На оглядовій рентгенограмі розрізняють прямі (повітряні порожнини, потовщення бронхів) і непрямі (ателектаз і локальна емфізема) симптоми. Окрім цього виявляють посилення і деформацію легеневого малюнка в ділянці ураження, плевральні зміни, зміщення органів середостіння, кільцеподібні стільникові тіні. За допомогою бронхографії уточнюють об'єм і характер ураження бронхів. Основною діагностичною ознакою при бронхографії є розширення просвіту бронхів, розташованих дистальніше від часткових. За цими ознаками розрізняють циліндричні, веретеноподібні та мішкоподібні бронхоектази.

В останній час найбільш інформативним та найменш інвазивним методом обстеження вважають КТ.

Лікування бронхоектазії хірургічне. Абсолютні показання до операції: тяжкий клінічний перебіг, відсутність тривалих періодів ремісії, безперспективність консервативної терапії, прогресування захворювання, відставання дитини у фізичному розвитку за наявності локалізованих форм захворювання. Операція показана, якщо процес охоплює не більше, ніж 9-10 сегментів. Операція полягає у резекції уражених ділянок легені. Застосовують лобектомію, білобектомію, рідко – пневмонектомію, атипів резекції легень.

Консервативне лікування проводять при деформуючому бронхіті. До нього входить бронхоскопічні санації, ендотрахеальне введення антибактеріальних препаратів та протеолітичних ферментів, поступальний дренаж, фізіотерапевтичні методи, антибактеріальна терапія, санаторно-курортне лікування.

Оперативне лікування протипоказане, якщо поширеність процесу перевищує 13-14 сегментів, є некомпенсовані гемодинамічні порушення в малому колі кровообігу, амілоїдоз органів.

МАТЕРІАЛИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ

Ситуаційні завдання

1. У доношеної новонародженої дитини одразу після народження стрімко зростає задишка та ціаноз.

1. Які вади розвитку проявляються подібними симптомами?
2. Які методи діагностики необхідно провести?
3. Надання першої медичної допомоги

Еталон відповіді.

1. Вроджена діафрагмальна грижа, вроджена емфізема легені, вроджений стеноз або атрезія гортані
 2. Оглядова рентгенографія грудної клітки
 3. Інтубація трахеї, оксигенотерапія
2. У новонародженої дитини стан тяжкий, задишка, дихання ліворуч значно ослаблене, перкуторно – коробковий звук. Оцінка за шкалою Апгар 5/6 балів. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки: підвищена прозорість легеневого поля ліворуч, зміщення середостіння праворуч, у нижньому відділі зліва – трикутна тінь, прилегла до тіні серця.

1. Ваш діагноз?
2. Лікувальна тактика?

Еталон відповіді

1. Вроджена емфізема верхньої частки лівої легені
2. Хірургічна – резекція 1-3 сегментів лівої легені.

3. У дитини віком 3 місяці з синдромом дихальної недостатності при рентгенологічному обстеженні виявлено підвищення прозорості лівого легеневого поля, медіастинальну грижу зліва, затемнення в правому гемотораксі, зміщення середостіння праворуч з перегином трахеї в зоні верхньої грудної апертури. Визначте ваду розвитку, яка найбільш імовірно відповідає описаній картині.

1. Ваш діагноз?
2. Додаткові методи обстеження, які дозволять визначити лікувальну тактику?
3. Лікувальна тактика?

Еталон відповіді

1. Аплазія правої легені
2. КТ, трахеобронхоскопія, перфузійна сцинтиграфія легень, спірографія/метрія
2. Хірургічна – транс локація куполу діафрагми в разі вираженого респіраторного дистрес-синдрому

4. У новонародженої дитини стан важкий, задишка, дихання ліворуч різко ослаблене, перкуторно – коробковий звук. На оглядовій рентгенограмі грудної клітки зліва підвищена прозорість легеневої тканини з ледь помітним легеневим малюнком. Помірне зміщення межистіння праворуч. У нижньому відділі зліва – трикутна тінь, прилегла до тіні серця.

1. Ваш діагноз?
2. Яка форма захворювання?
3. Хірургічна тактика?

Еталон відповіді:

1. Вроджена емфізема верхньої частки лівої легені
2. Декомпенсована форма
3. Операція в ургентному порядку – резекція апікальних сегментів лівої легені

5. У дитини першого року життя при обстеженні на бронхограмі на фоні різкого підвищення прозорості легеневої тканини визначаються стоншені, відривчасті бронхи верхньої частки та язичкових сегментів лівої легені, потовщені та зібрані в китицю бронхи нижньої частки.

1. Про яку патологію йде мова?
2. З якими захворюваннями треба проводити диференційну діагностику?
3. Тактика лікування?

Еталон відповіді:

1. Прооста гіпоплазія нижньої частки лівої легені
2. Вроджена емфізема верхньої частки лівої легені
3. Хірургічна – ліва нижня лобектомія

Тестові завдання

1. Новонароджений з синдромом дихальної недостатності в тяжкому стані госпіталізований в дитяче хірургічне відділення. При обстеженні встановлено діагноз: вроджена емфізема. Методом лікування при цій ваді розвитку є:

- A. Очікувальна тактика
- B. Консервативне лікування
- C. Радикальна операція**
- D. Пункція плевральної порожнини
- E. Дренування плевральної порожнини

2. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Найчастіша локалізація вродженої емфіземи – це:

- A. Верхня частка правої легені
- B. Верхня частка лівої легені**
- C. Нижня частка правої легені
- D. Нижня частка лівої легені
- E. Середня частка правої легені

3. У новонародженої дитини з синдромом дихальної недостатності діагностовано вроджену емфізему верхньої частки лівої легені. Планується хірургічне втручання. Яка операція є найбільш доцільною?

- A. Верхня права лобектомія
- B. Резекція апікальних сегментів лівої легені**
- C. Верхня ліва лобектомія
- D. Ліва пневмонектомія
- E. Бронхоскопічна оклюзія бронха ураженої частки

4. У дитини віком 6 місяців з'явилися симптоми дихальної недостатності. При обстеженні виявлено вроджену кісту лівої легені, що ускладнена напруженням та розташована субплеврально в межах одного сегмента. Яка операція буде найбільш доцільною в даному випадку?

- A. Лобектомія
- B. Сегментарна резекція
- C. Пневмонектомія
- D. Цистектомія**
- E. Дренування кісти

5. Дитина 3 років знаходилась під диспансерним наглядом у пульмонолога з приводу частих респіраторних захворювань. При черговому обстеженні встановлено діагноз: кістозна гіпоплазія нижньої частки лівої легені. Метод вибору лікування цієї патології:

- A. Хірургічний**
- B. Диспансерне спостереження
- C. Хірургічне лікування притипоказане
- D. Консервативне лікування
- E. Санаторно-курортне лікування

6. У дитини віком 4 роки періодично спостерігаються епізоди дихальних розладів, перший з яких відмічено у 3-місячньому віці після планової вакцинації. При рентгенологічному обстеженні (оглядова рентгенографія ОГК,

кардіоангіопульмонографія) встановлено діагноз: аплазія правої легені. Яку лікувальну тактику слід обрати?

A. Хірургічну – транслокація куполу діафрагми на боці вади

B. Консервативне лікування респіраторних захворювань

C. Спостереження, профілактика респіраторних захворювань

D. Хірургічну – видалення рудиментарної легені

E. Санаторно-курортне лікування

7. У дитини віком 3 місяці з синдромом дихальної недостатності при рентгенологічному обстеженні виявлено підвищення прозорості лівого легеневого поля, медіастинальну грижу зліва, затемнення в правому гемотораксі, зміщення середостіння праворуч з перегином трахеї в зоні верхньої грудної апертури. Визначте ваду розвитку, яка найбільш імовірно відповідає описаній картині.

A. Вроджена емфізема лівої легені

B. Аплазія правої легені

C. Аплазія лівої легені

D. Ателектаз правої легені

E. Секвестрація правої легені

Перелік теоретичних питань

1. Анатомічна будова легень.
2. Ембріогенез легень.
3. Постнатальний та віковий розвиток легень
4. Класифікація вад розвитку легень.
5. Клінічні прояви аплазії легені.
6. Клінічні прояви вродженої емфіземи.
7. Клінічні прояви гілоплазії легень у дітей.
8. Клінічні прояви кіст легень у дітей.
9. Методи діагностики вродженої емфіземи.
10. Методи діагностики аплазії легені
11. Методи діагностики вроджених кіст легень у дітей.
12. Клініка та діагностика бронхоектазії у дітей
13. Хірургічне лікування вродженої емфіземи легень у дітей.
14. Лікувальна тактика при аплазії легені у дітей. Операція транс локації куполу діафрагми.
15. Хірургічна тактика при кістозних ураженнях легень у дітей.
16. Хірургічна тактика при гілоплазії легень у дітей.

Практичні завдання.

1. Аналіз оглядових рентгенограм грудної порожнини.
2. Аналіз комп'ютерних томограм при вадах респіраторної системи.
3. Монтаж системи для дренивання плевральної порожнини.

Рекомендована література

1. Хірургія дитячого віку: підручник / В.І. Сушко, Д.Ю. Кривченя, О.А. Данилов, В.А. Дігтяр та ін.; за ред. В.І. Сушка, Д.Ю. Кривчені. – 2-е вид., перероб. і доп. – К.: Медицина, 2009. – 800 с.

2. Інтенсивна терапія в педіатрії / С.М. Басманов, Г.І. Белебезьєв, А.В. Беляєв та ін.. – К.: Медицина, 2008. – 520 с.
3. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування: монографія / О.В.Дольницький, В.О.Галаган, О.В.Ромадіна – К., 2009 – 1040 с.
4. Исаков Ю.Ф. Хирургические болезни детского возраста. – М.:Медицина, 2004. – в 2-х томах.
5. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия, в 3-х томах / Пер. с англ. СПб.: Хартфорд, 1996.
6. Д.Ю.Кривченя, С.В.Лисак, О.М.Плотников. Хірургічні захворювання у дітей – Вінниця, «Нова книга», 2008 – 256 с.
7. Детская хирургия : национальное руководство / под. ред. Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 1168 с.
8. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста: Учебник для студ. мед. ин-тов / Исаков Ю.Ф., Лопухин Ю.М., Степанов Э.А., Михельсон В.А., Тихонов Ю.А. и др.; Под ред. Ю.Ф. Исакова, Ю.М. Лопухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: Медицина, 1989. - 592 с.
9. Хірургічні хвороби./ под.ред. Грубника В.В. – Одеса, 2003г. – 447с.
10. Атлас детской оперативной хирургии / под ред. П.Пури, М.Гольварта; пер. с англ. ; под общ. Ред. Проф. Т.К.Немиловой. – М. : МЕДпресс-информ, 2009. – 648 с. : тил.
11. Fundamentals of Pediatric Surgery / P. Mattei. – Springer New York Dordrecht Heidelberg London, 2011. – 921 p.

