

Лучевая диагностика врожденных заболеваний и аномалий развития органов грудной полости.

Лекция 2. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур

Е.В. Полищук, Т.М. Бабкина,
А.Н. Бондар, Л.Ю. Гладкая,
Т.К. Сахно

Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика

Группа пороков развития, связанных с **недоразвитием бронхолегочных структур**, включает в себя, как распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов, которые были рассмотрены в предыдущей лекции, так и **ограниченные пороки развития стенки трахеи и бронхов** [12, 15, 18]: врожденные стенозы трахеи; дивертикулы трахеи и бронхов; врожденная лобарная эмфизема; трахеобронхопищеводные свищи; паратрахеальные воздушные кисты (дивертикул трахеи, трахеоцеле, лимфоэпителиальная киста); кистозный фиброз (муковисцидоз); синдром неподвижных ворсинок (первичная ворсинчатая дискинезия, синдром Картагенера); болезнь недостатка альфа-1 антитрипсина.

Врожденные стенозы трахеи. Врожденные стенозы трахеи и крупных бронхов представляют собой относительно редкую патологию, наблюдающуюся в детском возрасте. Различают органические и функциональные врожденные стенозы трахеи и крупных бронхов (рис. 1).

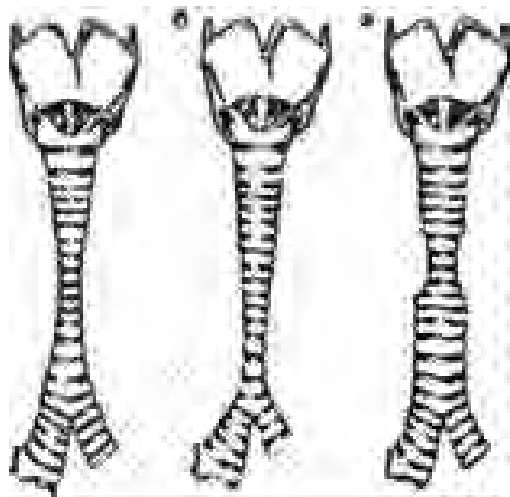


Рис. 1. Стеноз трахеи.

Органические стенозы подразделяются на первичные, связанные с изменениями в самой стенке воздухопроводящих путей, и вторичные (или компрессионные), при которых просвет трахеи или бронхов сдавливается извне [4, 7, 10].

Причиной первичного органического стеноза является аномалия развития стенки трахеи или бронха (недоразвитие хрящевых полуколец или избыточное их разрастание). При этом сужение происходит, как правило, за счет недоразвития мембранозной части, в результате чего хрящевые кольца оказываются полностью или частично замкнутыми, а просвет – суженным [3, 11, 13].

Причиной вторичного органического стеноза трахеи является, так называемая, двойная дуга аорты, при которой одна из аномальных ветвей дуги аорты располагается позади трахеи и пищевода, в результате чего оба трубчатых органа оказываются сдавленными в узком пространстве между двумя крупными артериальными сосудами [3, 11, 13]. При вторичном стенозе, связанном с двойной дугой аорты, обычно отмечают задержку контрастной массы в пищеводе в области дуги аорты. Определяется вдавление одного из стволов дуги аорты на задней стенке пищевода (рис. 2). При бронхоскопии определяется вдавление передней стенки средней трети трахеи. Диагноз может быть подтвержден при ультразвуковом исследовании дуги аорты. В сомнительных случаях необходимо проведение аортографии. При трахеоскопии сужение в средней трети трахеи выглядит щелевидным, причем его края иногда отчетливо пульсируют. Диагностику осуществляют путем контрастного исследования дуги аорты: выявляют аномальную ее ветвь, проходящую позади трахеи и пищевода [4, 7, 10].

Другой причиной врожденного компрессионного стеноза трахеи или бронха может быть

эмбриональная опухоль средостения. Сдавливающие трахею эмбриональные опухоли, как правило, обнаруживаются обычными рентгенологическими методами.



Рис. 2. Рентгенограмма пищевода с контрастным веществом при стенозе трахеи, вызванном двойной дугой аорты.

Функциональный врожденный стеноз обычно связан с врожденной слабостью и патологической растяжимостью мембранозной стенки трахеи, в результате чего при вдохе, а особенно при кашле или крике ребенка, когда внутригрудное давление повышается, происходит пролабирование мембранозной стенки внутрь с частичным или полным перекрытием просвета (экспираторный коллапс).

Клинические проявления. Проявляется одышкой, стридорозным дыханием, приступами цианоза, иногда цианозом сразу после рождения ребенка, нарушениями глотания, рецидивирующими ателектазами. Клинические проявления могут удовлетворительно компенсироваться, проявляясь лишь при присоединении вирусной или бактериальной инфекции в более старшем возрасте [14, 16, 18].

Диагноз уточняют с помощью рентгенологических исследований (рис. 3), а также при тра-

хеоскопии, обнаруживая сужение с центрально расположенным отверстием, окруженным нормальной слизистой оболочкой.

Врожденный функциональный стеноз (экспираторный коллапс) диагностируют по приступообразному кашлю, нередко сопровождающемуся удушьем, вплоть до появления резкого цианоза и потери сознания. При трахеоскопии устанавливаются патологическая подвижность мембранозной стенки трахеи во время форсированного дыхания и кашля, а также признаки экспираторного коллапса. Нередко экспираторный коллапс (стеноз) трахеи и крупных бронхов прогрессирует постепенно и максимально проявляется уже у взрослых [12, 15, 18].

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, КТ ОГП, КТАГ [2, 6, 8, 9, 19].

Дивертикулы трахеи и бронхов. Дивертикулы дыхательных путей – порок развития, состоящий в бухтообразном выпячивании их стенок, обусловленном врожденной слабостью или недоразвитием эластического каркаса и мышечного слоя последних [3, 11, 13]. Обычно дивертикулы располагаются в зоне мембранозной стенки трахеи и крупных бронхов или в промежутках между хрящевыми кольцами [12, 15, 18].

Дивертикулы могут быть одиночными или множественными. Как правило, не проявляются клинически. Чаще всего обнаруживаются случайно при бронхологическом (бронхоскопическом, КТ, бронхографическом) обследовании пациентов (рис. 4).

Для дивертикулов характерен диаметр 4-5мм и более. Иногда в результате застоя слизистого секрета в дивертикулах, сообщающихся с просветом воздухоносных путей узким каналом, развивается хронический инфекционный процесс, сопровождающийся кашлем с умеренным выделением слизисто-гнойной мокроты. Крайне редко наблюдается кровохарканье.

Методы выбора при диагностике – КТ ОГП, HR КТ [2, 6, 8, 9, 19].

Врожденная лобарная эмфизема (синонимы: врожденная локализованная эмфизема, гигантская эмфизема, эмфизема напряжения) – порок развития, обусловленный недоразвитием респираторных бронхиол, альвеолярной ткани и характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента с развитием синдрома внутригрудного напряжения и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте, встречается редко [2, 10, 12].

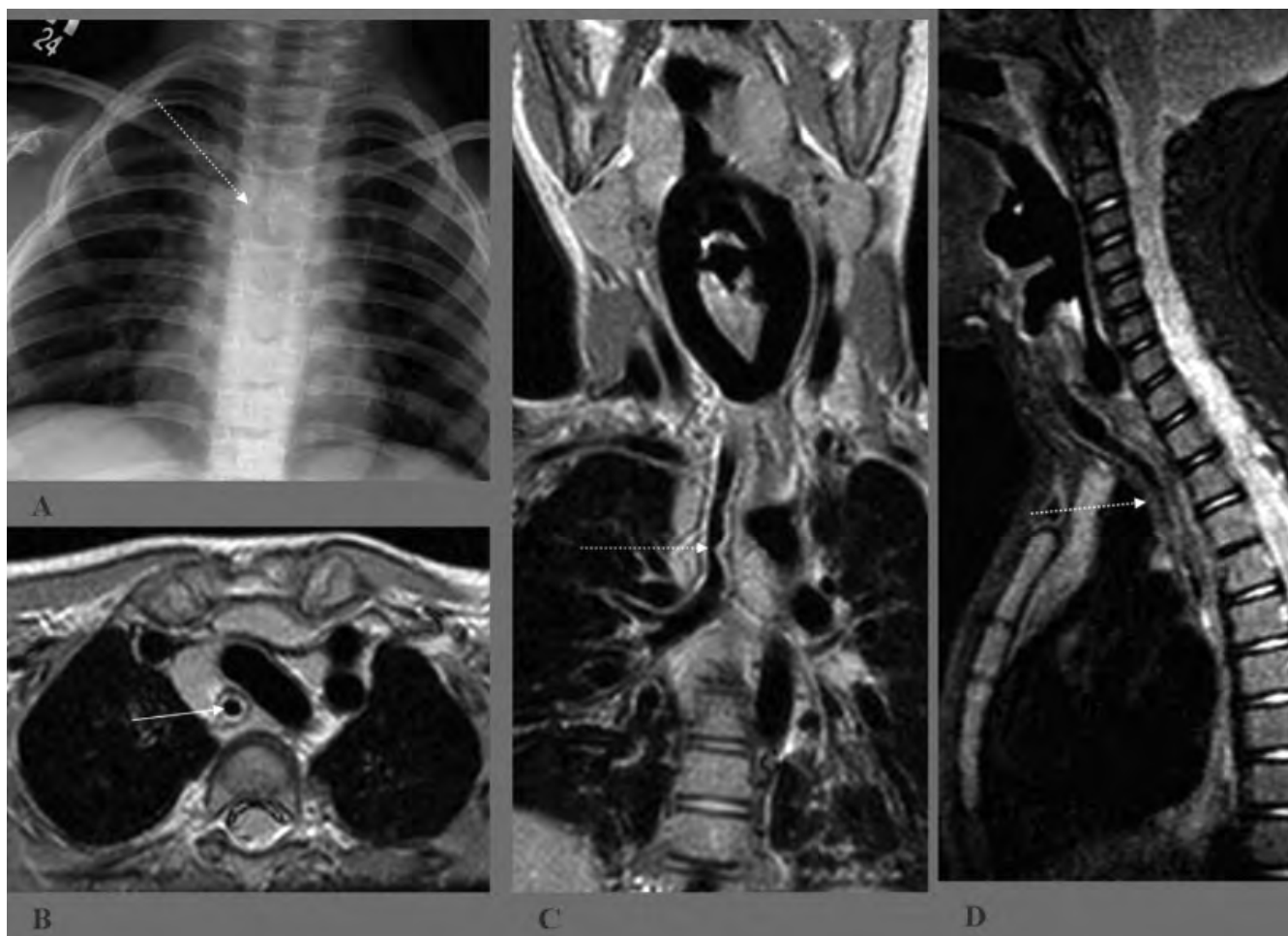


Рис. 3. Стеноз трахеи.



Рис. 4. Дивертикул трахеи.

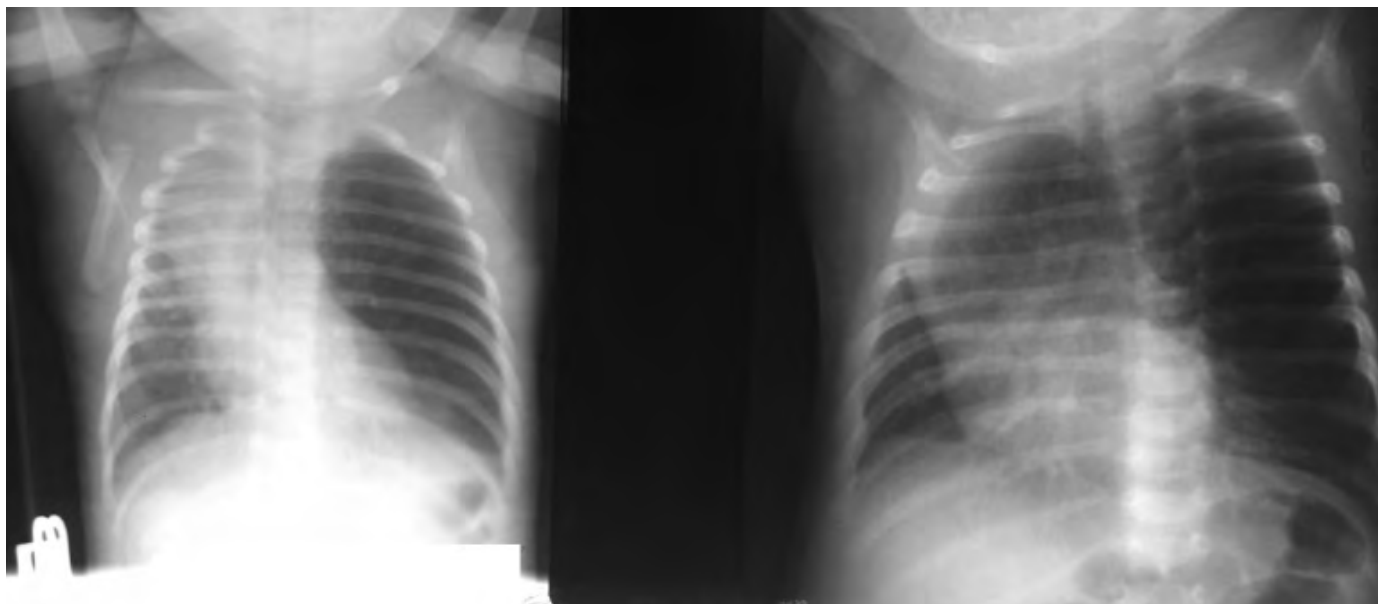


Рис. 5. Лобарная эмфизема.

Возникает в результате разрыва альвеолярных перегородок при стенозах приводящих бронхов различного происхождения (порок развития долевого бронха, частичная закупорка избыточно растущей слизистой, сдавление аномально расположенным сосудом) либо является следствием дефекта развития легочной паренхимы (фиброзная дисплазия, коллагенизация).

При лобарной эмфиземе измененная доля легкого увеличена в размере, растянута воздухом, напряжена, не спадается. Вследствие этого

остальные отделы легкого сдавлены и не участвуют в дыхании [3, 6, 9]. Наиболее часто поражаются верхние доли легкого, реже – средняя и нижние (рис. 5, 6, 7).

Увеличение объема эмфизематозной доли может происходить остро, сопровождаясь сдавлением функционирующей легочной ткани, смещением средостения в противоположную сторону, в результате чего возникают непосредственно угрожающие жизни явления недостаточности дыхания и кровообращения. Нередко происхо-

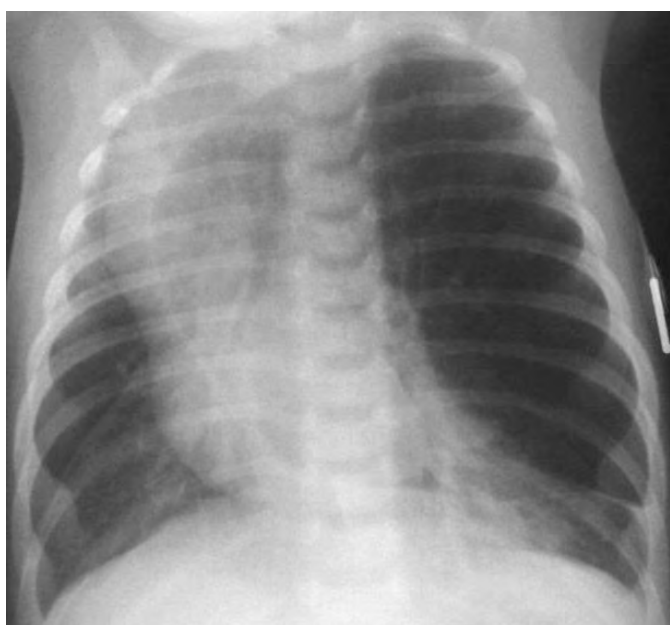


Рис. 6. Лобарная эмфизема.



Рис. 7. Врожденная лобарная эмфизема. Резко вздута нижняя доля справа. Органы средостения смещены влево.



Рис. 8. Врожденная лобарная эмфизема.



Рис. 9. Врожденная лобарная эмфизема, передняя медиастинальная грыжа.

дят менее выраженные рецидивирующие вздутия доли и повторные обострения дыхательной недостаточности, в некоторых случаях провоцируемые респираторной вирусной инфекцией. Иногда же увеличение объема доли происходит медленно, незаметно для больного и проявляется уже в зрелом возрасте [11, 14, 17].

Лобарная эмфизема встречается довольно редко и истинная частота ее не установлена. В мировой литературе описано около 300 случаев врожденной лобарной эмфиземы легких. Полагают, что в основе лобарной эмфиземы лежит врожденный дефект хрящей бронха пораженной доли легкого. Однако хрящевые изменения выявляются лишь у половины больных с лобарной эмфиземой. Причиной возникновения лобарной эмфиземы может быть также частичное нарушение бронхиальной проходимости с развитием клапанного механизма типа «воздушной ловушки». Это может быть обусловлено гипертрофией слизистой оболочки бронха с образованием складок и слизистых пробок, сдавлением бронха извне бронхогенными кистами, аномально расположенными сосудами и т. д. Изменения заключаются в отсутствии внутридолевых бронхов, терминальных респираторных бронхиол и альвеол. В результате этих изменений из доли легкого при выдохе удаляется меньше воздуха, чем поступает при вдохе, повышается внутрилегочное

давление и паренхима пораженной доли перерастягивается.

Итак, врожденная лобарная эмфизема может быть обусловлена следующими тремя пороками развития: аплазией гладких мышц терминальных и респираторных бронхов, в которых отсутствуют пучки гладких мышц и имеются лишь единичные мышечные клетки; отсутствием промежуточных генераций бронхов; агенезией всего респираторного отдела доли.

Решающее значение в диагностике лобарной эмфиземы имеет рентгенологическое обследование. Рентгенологическая картина (рис. 8, 9, 10): увеличение объема и прозрачности одной из долей легких (чаще верхней доли слева); смещение органов средостения в противоположную сторону; сердце небольших размеров, «висячее»; признаки передней медиастинальной грыжи за счет перемещения перераздутой доли в сторону непораженного легкого; низкое стояние и уплощение купола диафрагмы на стороне поражения.

Такой дополнительный метод обследования, как аналоговая бронхография, при лобарной эмфиземе не имеет большой информативной ценности и небезопасно у таких больных. Его применение возможно лишь при хронических формах в случае необходимости дифференциального диагноза от других патологических процессов при невозможности провести КТ.

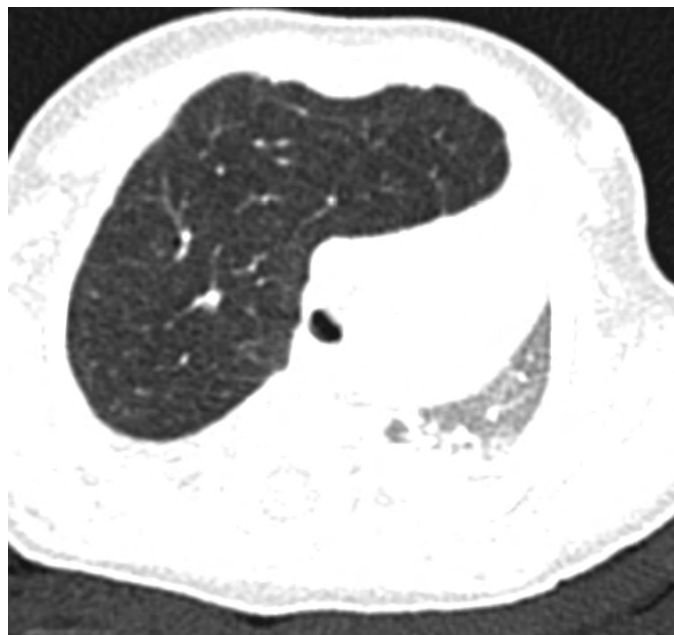


Рис. 10. Врожденная лобарная эмфизема, передняя медиастинальная грыжа.



Рис. 11. Эзофагограмма больной Р., 42 года. Контрастирующее вещество из пищевода проникает через свищевой ход и заполняет большие полости в измененном легком.

Обнаруживается истончение бронхов пораженной доли, атипичное их ветвление, уменьшение числа генераций, деформация и неполное контрастирование [3, 6, 9].

Ангиопульмонография. В диагностике лобарной эмфиземы в настоящее время применяют КТ-ангиопульмонографию. Этот метод позволяет уточнить как локализацию поражения, так и состояние гемодинамики в системе малого круга кровообращения. Выявляются редукция сосудистого русла пораженной доли, истончение артериальных ветвей, увеличение углов ветвления сосудов.

Методы выбора при диагностике: рентгенография ОГП, КТ ОГП, КТАГ [2, 4, 5 7, 8, 16].

Трахеобронхопищеводные свищи представляют собой тяжелый порок развития, который может обусловить летальный исход уже в ранние сроки после рождения.

Тяжелая клиническая картина наблюдается при коротких и широких свищах, особенно при их сочетании со стенозом или атрезией пищевода дистальнее патологического сообщения. Пищевая масса или значительная ее часть проникает в дыхательные пути, вызывая асфиксию или тяжелую аспирационную пневмонию, протекающую неблагоприятно [11, 14, 17].

При узких и длинных бронхоплевральных сообщениях в дыхательные пути может попадать лишь небольшая часть жидкой пищи. В таких случаях больные могут длительное время страдать респираторными заболеваниями и доживать до взрослого или даже пожилого возраста [2, 10, 12].

Диагноз врожденных бронхо- и трахеопищеводных свищей ставится с помощью эзофагографии, при которой имеет место попадание контрастного вещества в бронхиальное дерево, либо бронхографии, при которой контраст проникает в пищевод [2, 4, 5 7, 8, 16]. Иногда выявляют свищ при эндоскопическом исследовании трахеи, бронхов и пищевода с введением красящих веществ в пищевод при трахеобронхоскопии и наоборот (рис.11).

Врожденные кисты легких. Кисты легкого врожденного генеза возникают в результате нарушения нормального развития бронха (бронхиальная киста) или дисплазии легочной паренхимы. Бронхиальные кисты содержат в своей стенке элементы бронхиальных структур; эпителий, выстилающий кисту, способен продуцировать жидкость. Кисты, имеющие легочное происхождение, выстланы альвеолярным эпителием.

Врожденные кисты могут быть одиночными и множественными (поликистоз), протекать

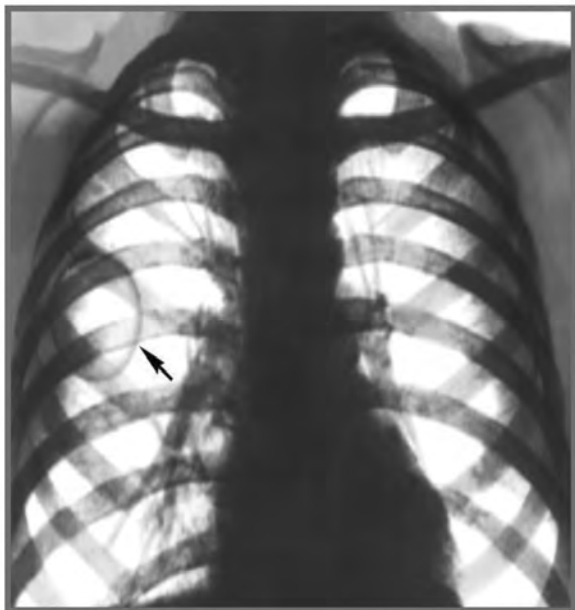


Рис. 12. Рентгенограмма грудной клетки ребенка с врожденной воздушной кистой правого легкого в прямой и правой боковой проекциях.

бессимптомно и обнаруживаться при случайном рентгенологическом исследовании (рис. 12). У детей заболевание может протекать по типу рецидивирующей пневмонии, возникающей в одном и том же участке легкого. Врожденные кисты чаще локализируются в верхней доле левого легкого; как правило, наблюдается односторонние поражения.

При бронхографии контрастное вещество попадает внутрь кист только при сообщении их с бронхиальным деревом (рис. 13), хотя кисты контрастируются относительно редко [3, 6, 9].

Помимо появления воспалительных изменений, течение легочных кист может осложниться напряжением, а также прорывом в плевральную

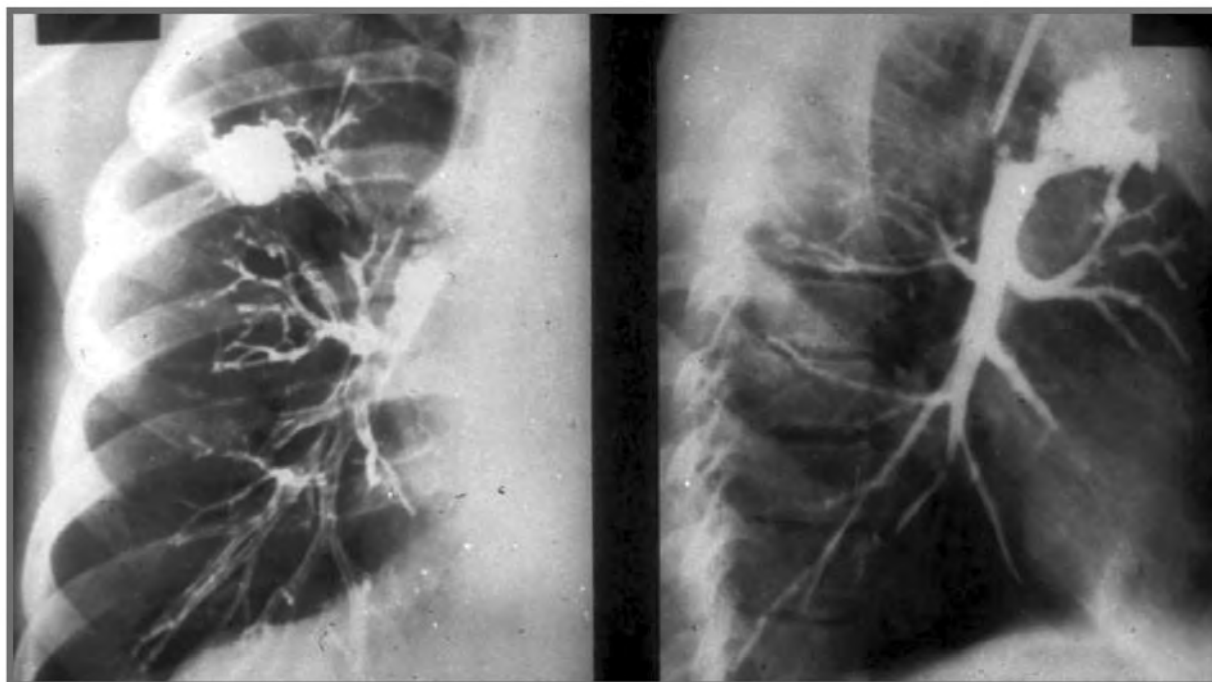


Рис. 13. Бронхограмма.



Рис. 14. Рентгенограмма ОГП. Нагноившаяся бронхогенная киста.



Рис. 15. КТ ОГП. Нагноившаяся бронхогенная киста.

полость с образованием пневмо- или пиопневмоторакса (рис. 14, 15).

Такое течение осложненной кисты свойственно раннему возрасту. Дифференцируют такие состояния с напряженным пневмотораксом и врожденной эмфиземой.



Рис. 16. Бронхогенная киста.

Напряженная киста возникает обычно на фоне пневмонии или ОРВИ при образовании клапанного механизма в результате эндобронхита, ведущего к стенозу приводящего бронха. Это осложнение приводит к угрожающей дыхательной недостаточности [11, 14, 17].

Ведущим методом диагностики легочных кист является рентгенологический.

При закрытых кистах, содержащих жидкость, рентгенологически определяется наличие округлой или шаровидной тени различного размера с четкими ровными контурами (рис. 16). При периферическом расположении кисты возможна деформация контуров ее тени за счет сращения с парietальной плеврой.

Открытые, т. е. сообщающиеся с бронхиальным деревом, кисты содержат только воздух или небольшое количество жидкости (появляется горизонтальный уровень). Стенка воздушных кист обычно ровная, тонкая, четко очерченная (рис. 12). Изредка отмечается краевое обызвествление. При отсутствии осложнений, как правило, окружающая кисту легочная ткань не изменена.

В случае закрытых кист при бронхографии и ангиопульмонографии можно обнаружить, что бронхиальные и сосудистые ветви огибают округлое образование в легком.

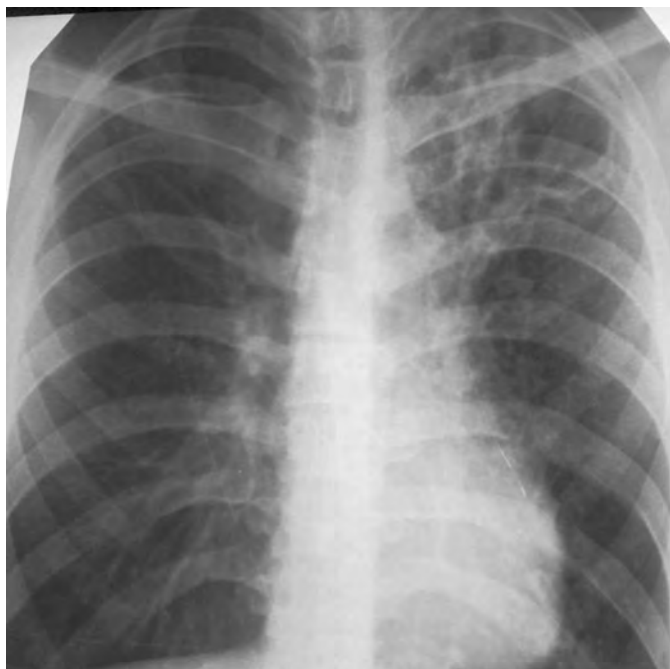


Рис. 17. Рентгенограмма ОГП. Множественные кисты.

Дифференциальный диагноз следует проводить, например, с туберкулезом.

Множественные открытые кисты характеризуются наличием в легком кольцевидных тонкостенных полостей, без выраженных воспалительных и склеротических изменений в окружающей ткани. Наслаиваясь одна на другую, они напоминают по своей структуре «пчелиные соты». Рентгенотомография и особенно компьютерная томография позволяют детализировать рентгенологическую картину, уточнить локализацию кистозных полостей (рис. 17, 18).

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, КТ ОГП, HR КТ [2, 4, 5, 7, 8, 16].

Кистозный фиброз (муковисцидоз) – это системная универсальная наследственная экзокринопатия, при которой поражаются все органы, которые выделяют слизь: бронхолегочная система, поджелудочная железа, печень, потовые железы, слюнные железы, железы кишечника, половые железы. Является наиболее частым врожденным метаболическим заболеванием у лиц европеоидной расы. В основе заболевания лежит генная мутация. Патологический ген локализуется в середине длинного плеча 7-й хромосомы. Муковисцидоз наследуется по аутосомно-рецессивному типу и регистрируется в большинстве стран Европы с частотой 1:2000-1:2500 новорожденных. Следствием мутации гена является нарушение структуры и функции белка, получившего

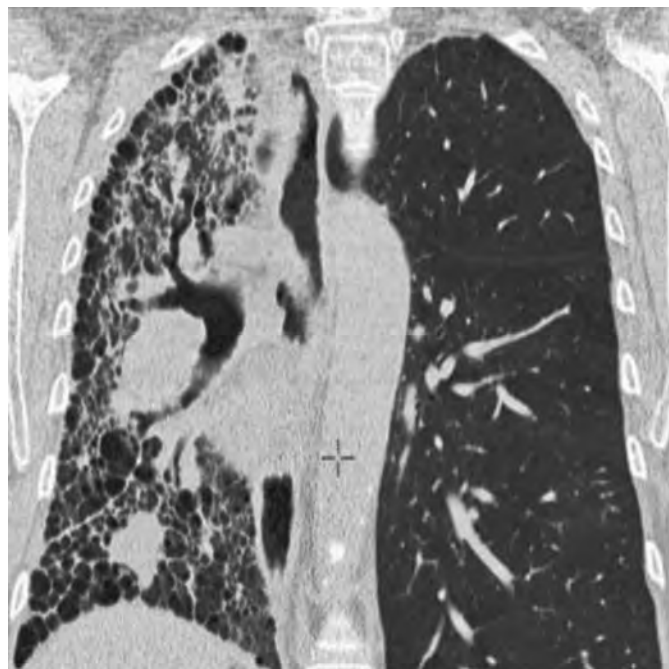


Рис. 18. КТ ОГП. Множественные кисты.

название муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (МВТП). Следствием этого является сгущение секретов желез внешней секреции, затруднение эвакуации секрета и изменение его физико-химических свойств, что, в свою очередь, и обуславливает клиническую картину заболевания [11, 14, 17]. Повышенная вязкость бронхиального секрета приводит к развитию мукостаза и закупорке мелких бронхов и бронхиол, что способствует развитию эмфиземы, а при полной закупорке бронхов – формированию ателектазов.

Диагноз муковисцидоза определяется данными клинических и лабораторных методов обследования пациента, проведением потового теста. Потовый тест для постановки окончательного диагноза должен быть положительным не менее трёх раз.

Различают следующие клинические формы муковисцидоза: преимущественно лёгочная форма (респираторная, бронхолёгочная) (рис. 19); преимущественно кишечная форма (рис. 20); смешанная форма с одновременным поражением желудочно-кишечного тракта и органов дыхания; мекониевая непроходимость кишечника; атипичные и стертые формы (отежно-анемическая, цирротическая и др.) [2, 10, 12].

Патологические изменения в лёгких характеризуются признаками хронического бронхита с развитием бронхоэктазов и диффузного пневмо-



Рис. 19. Рентгенография органов грудной клетки при муковисцидозе.

склероза. В просвете бронхов находится вязкое содержимое слизисто-гнойного характера. Нередкой находкой являются ателектазы и участки эмфиземы. У многих больных течение патологического процесса в лёгких осложняется наслоением бактериальной инфекции (патогенный золотистый стафилококк, гемофильная и синегнойная палочка) и формированием деструкции. У детей раннего возраста в патологический процесс быстро вовлекается паренхима лёгкого, что

приводит к развитию тяжёлой, затяжной пневмонии со склонностью к абсцедированию. Поражение лёгких всегда двустороннее (рис. 21). Пневмонии занимают несколько сегментов, чаще с двух сторон. Инфильтраты имеют вид среднеинтенсивных или интенсивных неоднородных теней. Неоднородность обусловлена наслоением перибронхиальных изменений, увеличивающихся в периоды обострения, а так же усилением нарушения проходимости бронхов, что приводит к образованию участков буллезного вздутия. В дальнейшем пневмония приобретает хроническое течение, формируются пневмосклероз и бронхоэктазы, появляются симптомы «лёгочного сердца», лёгочная и сердечная недостаточность [7, 9, 19].

В клинической картине обращает на себя внимание внешний вид больного: бледная кожа с землистым оттенком, акроцианоз, общий цианоз, одышка в покое, бочкообразная форма грудной клетки, деформации грудины по типу «клиновидной» и деформации концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», ограничение двигательной активности, снижение аппетита и уменьшение массы тела.

При длительном течении заболевания в патологический процесс вовлекается носоглотка: синусит, аденоидные вегетации, полипы носа, хронический тонзиллит. Редкими осложнениями при муковисцидозе являются пневмо- и пиопневмоторакс, лёгочное кровотечение. При более благоприятном течении муковисцидоза, что наблюдается при манифестации заболевания в более старшем возрасте, бронхолегочная пато-



Рис. 20. Муковисцидоз, кишечная форма.

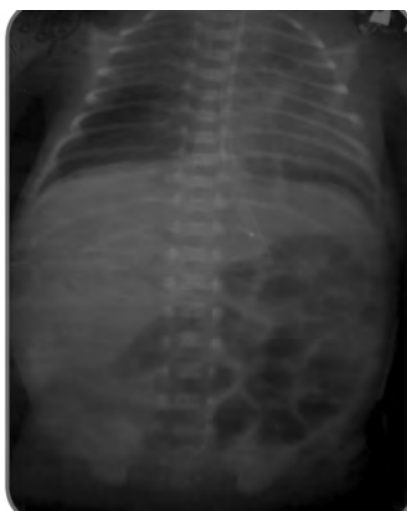


Рис. 21. Муковисцидоз, двустороннее поражение.

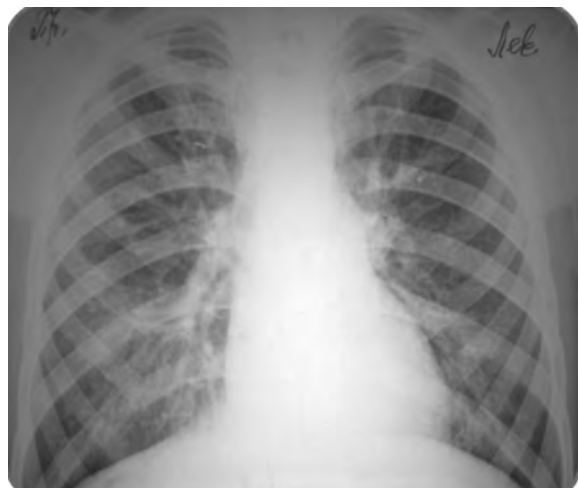


Рис. 22. Муковисцидоз, стадия ремиссии.

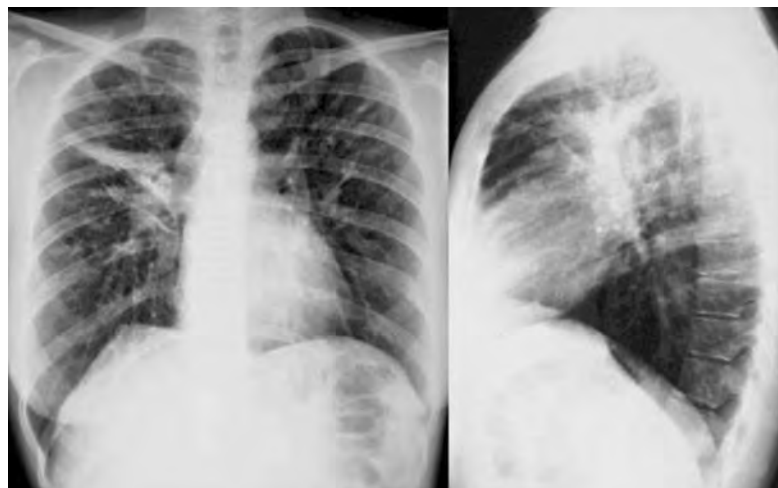


Рис. 23. Рентгенография органов грудной клетки при муковисцидозе.

логия проявляется медленно прогрессирующим деформирующим бронхитом с умеренно выраженным пневмосклерозом [11, 14, 17].

Дифференциальную диагностику муковисцидоза проводят с коклюшем, обструктивным бронхитом, бронхиальной астмой, врожденными и приобретенными бронхоэктазами, фиброзом лёгких непанкреатического происхождения.

Постоянный рентгенологический признак муковисцидоза – усиление легочного рисунка за счет утолщения стенок бронхов, как в периоде обострения, так и в ремиссии (рис. 22).

Рентгенологическое исследование и КТ лёгких при муковисцидозе позволяет выявить распространённые перибронхиальные, инфильтративные, склеротические изменения и ателектазы на фоне выраженной эмфиземы, чаще локализующиеся в сегментах верхних долей. На снимках вырисовываются просветы бронхов, окаймленные узкой теневой полоской. Если бронхи отражаются в осевом сечении, они определяются на рентгенограмме в виде кольцевидных теней с неровным наружным контуром. Изменения интерстициальной ткани проявляются в появлении сетчатости, ячеистости, тяжистости легочного рисунка (рис. 23, 24, 25). При КТ ОГП и бронхографии отмечается наличие каплевидных бронхоэктазов, отклонений бронхов и уменьшение числа мелких разветвлений, бронхи 3-6-го порядка в виде чёток (рис. 26) [1, 7, 9, 19].

В целях ранней диагностики муковисцидоз входит в программу обследования новорожденных на наследственные и врожденные заболевания, а также назначают потовый тест.

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, КТ ОГП, HR КТ ОГП, особенно при определении наличия бронхоэктазов [2, 4, 5, 7, 8, 16].

Синдром Картагенера (синдром неподвижных ворсинок, первичная ворсинчатая дискинезия) [Ciliary dyskinesia, primary (CILD)] – очень редко встречающееся заболевание, относящееся к группе цилиопатий (синдром цили-



Рис. 24. Рентгенограмма органов грудной клетки при муковисцидозе.

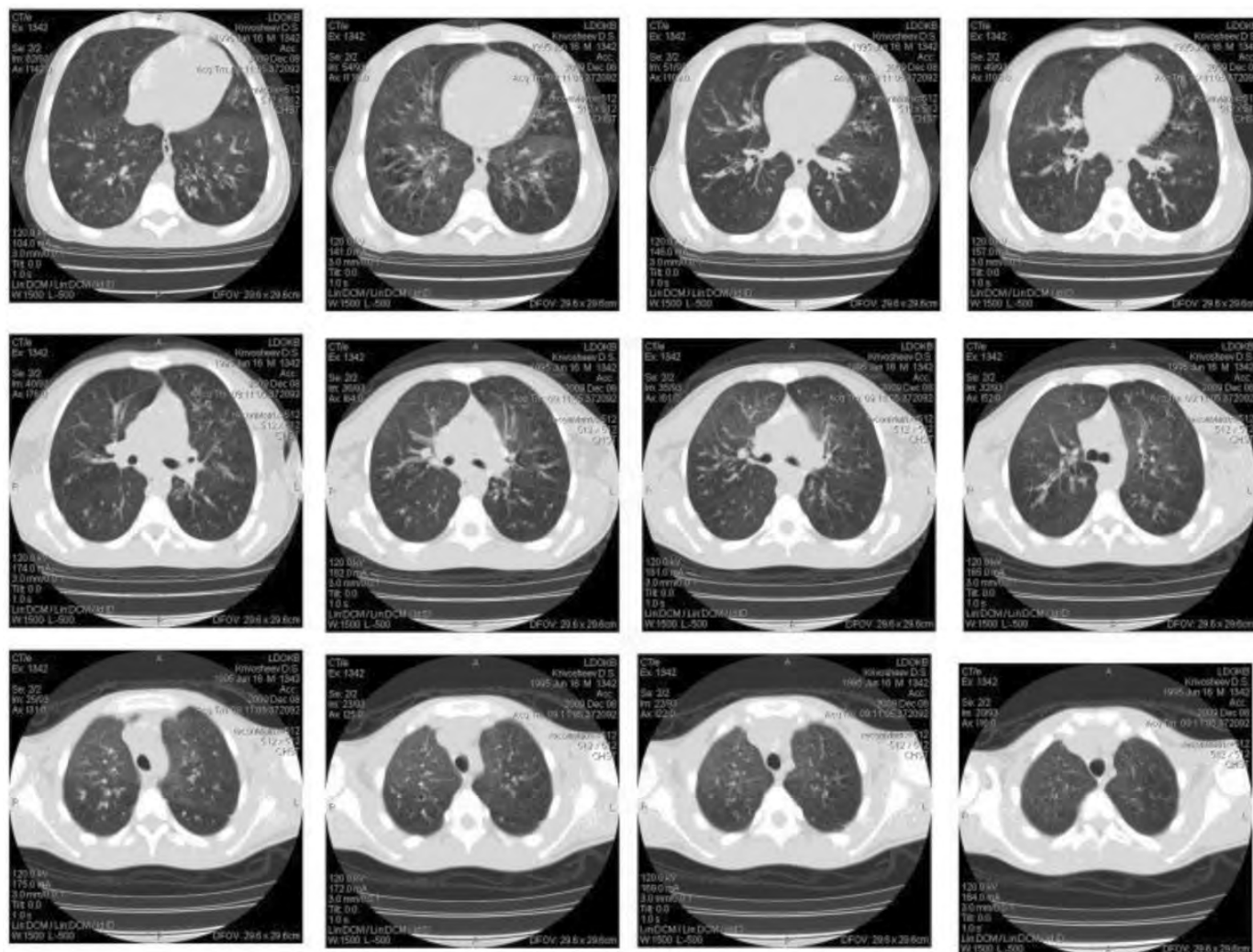


Рис. 25. КТ органов грудной клетки при муковисцидозе.

арной дискинезии), что является наследственной патологией. Частота патологии 1:30000-1:50000 детей, причем у половины детей с пороком Картагенера наблюдается зеркальное расположения органов.

У больных нарушено движения ресничек – мукоцилиарного транспорта. Было замечено, что у некоторых пациентов движение ресничек сохранялось, но у них была асинхронность, что не является нормой, этому пороку дали свое название – синдром дисфункции ресничек [7, 9, 19].

Синдром Картагенера характеризует себя следующими симптомами: аномалия внутренних органов, нарушения мукоцилиарного клиренса, зеркальное расположения легких (часто в сочетании с другими органами – *situs viscerus inversus*), зеркальное расположения сердца (с правой стороны), хронический отит, хронический риносинусит, хронический бронхит, хронический бронхоэктазы, хронический синусит, бесплодие у мужчин.

Порок сочетается с различными патологиями, такими как: агенезия; гипергенезией лобных пазух, полидактилия (много пальцев), пороками развития мочевыводящих путей, пороками развития позвонков, пороками развития ребер, пороками развития сердца, гипофункцией эндокринных желез (надпочечников, щитовидной, гипофиза), поражением сетчатки (расширение сосудов сетчатки, пигментный ретинит) [3, 10, 12].

Диагноз ставится на основании клинических и рентгенологических данных, выявляющих обратное расположение легких, сочетающееся с правосторонним расположением сердца, временами с обратным расположением органов брюшной полости, наличие признаков хронического бронхолегочного процесса, гнойного синусита, отита с тяжелым течением и частыми обострениями. При бронхоскопии и бронхографии выявляется трехдолевое строение легкого справа и двухдолевое слева (рис. 27, 28).

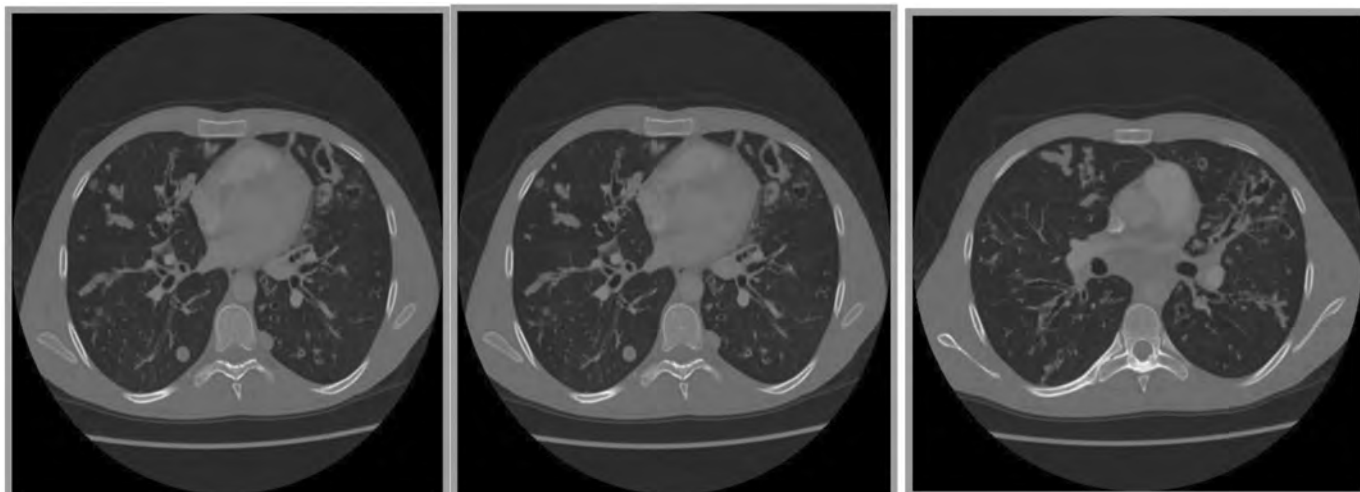


Рис. 26. КТ органов грудной клетки при муковисцидозе.

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, HR КТ для обнаружения бронхоэктазов [2, 4, 5 7, 8, 16].

Болезнь дефицита альфа-1-антитрипсина – это распространенное наследственное заболевание, при котором нарушается выработка белка α 1-антитрипсина. Альфа-1-антитрипсиновая недостаточность (ААТН) – наследственная болезнь, обусловленная сниженной концентрацией альфа-1-антитрипсина (А1-АТ) в сыворотке крови вследствие различных мутаций в гене, проявляющаяся чаще всего в виде хронических неспецифических заболеваний легких с развитием эмфиземы, а также поражением печени и сосудов. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу (даже если болен только



Рис. 27. Рентгенограмма органов грудной клетки при синдроме Картагенера.

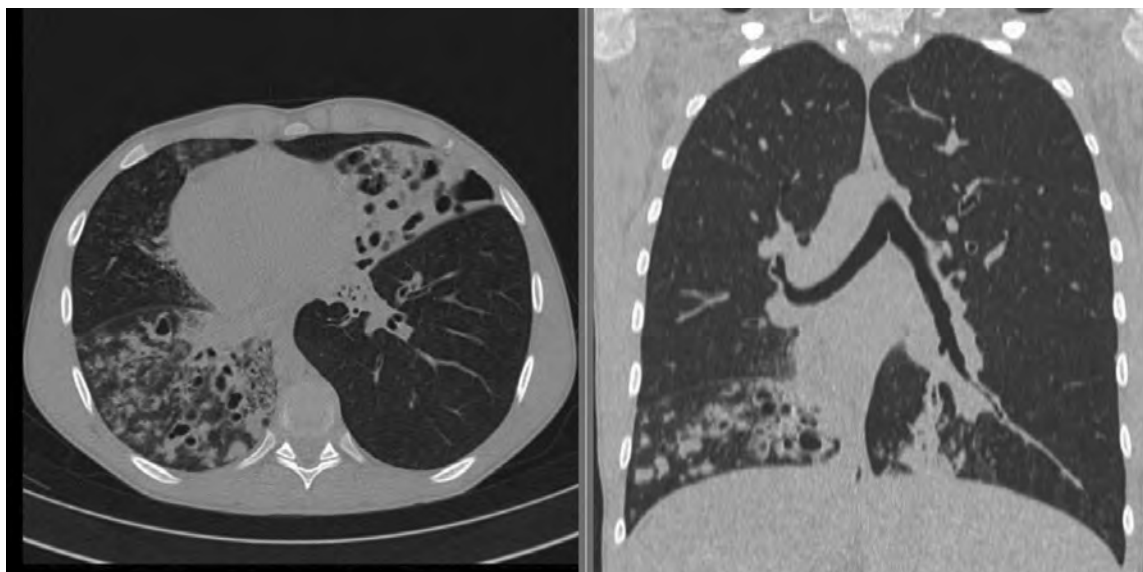


Рис. 28. КТ органов грудной клетки при синдроме Картагенера.

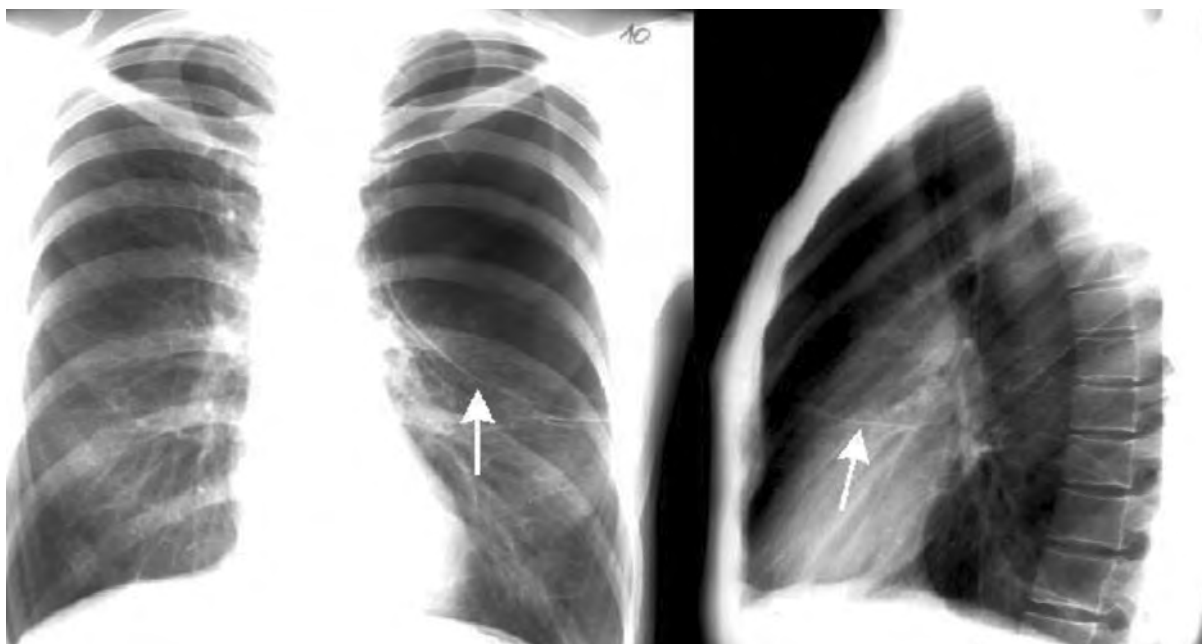


Рис. 29. Рентгенограммы ОГП при болезни дефицита альфа-1-антитрипсина.

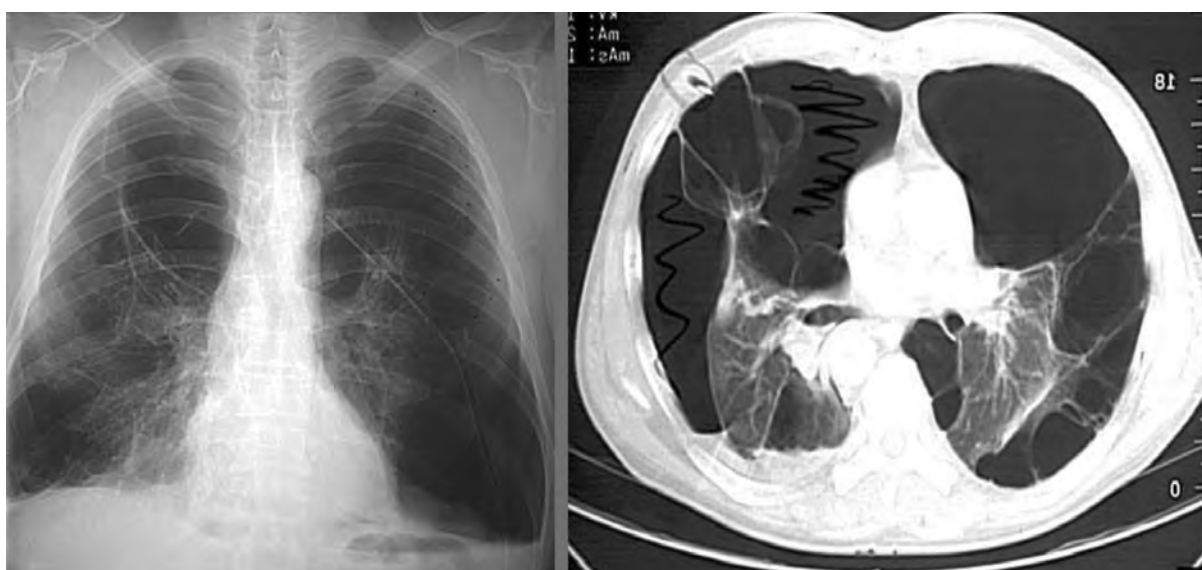


Рис. 30. Болезнь дефицита альфа-1-антитрипсина.

один из родителей, то все дети будут больны). Степень тяжести заболевания зависит от того, сколько мутантных генов наследовал ребенок – один (только от одного родителя) или два (от обоих родителей). Таким образом, самое тяжелое течение заболевания отмечается у детей, рожденных в семье, где оба родителя имеют дефицит $\alpha 1$ -антитрипсина (вне зависимости от того, имеются ли у них симптомы заболевания). Основными проявлениями дефицита $\alpha 1$ -антитрипсина являются нарушения функций легких из-за разрушения альвеол

(рис. 29) и печени (из-за накопления в ней протеаз и $\alpha 1$ -антитрипсина) [1, 7, 9, 19]. При дефиците $\alpha 1$ -антитрипсина протеазы в организме содержатся в повышенном количестве, оказывая разрушающее действие на клетки организма. В частности, протеазы разрушают межальвеолярные перегородки. Степень распространенности разрушений зависит от тяжести заболевания (рис. 30, 31).

Методы выбора при диагностике - HR КТ ОГП, КТ ОБП для определения изменений печени [1, 4, 5, 7, 8, 16].

Литература

1. Бабкина Т. М. Заболевания легких: лучевая диагностика / Т. М. Бабкина, Н. Н. Колотилова, А. М. Чеботарева // Лучевая диагностика, лучевая терапия. – 2011. – № 4. – С. 65-73.
2. Власов П. В. Компьютерно-томографическая семиотика в пульмонологии / П. В. Власов, Н. В. Нуднов, Ж. В. Шейх // Мед. визуализация – 2010. – №6 – С. 75-81.
3. Власов П. В. Лучевая диагностика органов грудной полости / Власов П. В. – К. : Видар, 2006 – 312 с.
4. Габуня Р. И. Компьютерная томография в клинической диагностике / Р. И. Габуня, Е. К. Колесникова. – М. : «Медицина», 1995. – С. 53-31.
5. Грудная клетка / [Галански М., Деттмер З., Кеберле М., Оферк Я. П., Ринге К. И.]; пер. с англ. В. Ю. Халатова. – М. : Медпресс-информ, 2013. – С. 11-25.
6. Клиническая рентгеноанатомия с основами КТ-анатомии. / [Антонова Р. А., Грабовецкий С. А., Карева Е. А. и др.] ; под ред. Г. Ю. Коваль. – К. : Медицина України, 2014. – С. 377-492.
7. Лучевая анатомия человека / под ред. Т. Н. Трофимова. – С-П., 2005. – 493 с.
8. Михайлов А. Н. Средства и методы современной рентгенографии. Практическое пособие / А. Н. Михайлов. – Минск : Бел. наука, 2000. – 242 с.
9. Прокоп М. Спиральная и многослойная КТ. Учебное пособие в 2-х томах / М. Прокоп, М. Галански. – М. : 2006. – 1 том. – 416 с., 2 том. – 712 с.
10. Променева диагностика / [Коваль Г. Ю., Сиваченко Т. П., Загородська М. М. та ін.]. – К. : Медицина України, 2009. – 682 с.
11. Райан С. И. Лучевая диагностика. Анатомия человека при лучевых исследованиях / С. И. Райан; пер. с англ. – М. : Медпресс-информ, 2009. – 328 с.
12. Рентгенологическое исследование грудной клетки / [Матиас Хофер, Абанадор Н., Кампер Л., Ратунде Х., Центай К.]. – М. : Мед. литература, 2008. – 375с.
13. Розенштраух Л. С. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания. Руководство для врачей / Л. С. Розенштраух, Н. И. Рыбакова, М. Г. Винер. – М. : «Медицина», 1987. – С. 118-151.
14. Себастьян Ланге. Лучевая диагностика заболеваний органов грудной клетки / Себастьян Ланге, Джеральдин Уолш. – ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 342 с.
15. Тюрин И. Е. Компьютерная томография органов грудной полости. / И. Е. Тюрин. – С-П. : ООО «ЭЛБИ-СПб», 2003.
16. Эффективное использование клинической радиологии / 118-я Директива Европейского союза по РБ – Руководство для врачей. – 2007. – 140 с.
17. Murat A. Bronchial atresia of the right lower lobe / A. Murat / Acta Radiol. – 2005. – V. 46. – P. 480-483.
18. Shanmugam G. Adult congenital lung disease / G. Shanmugam // Eur J Cardiothorac Surg. – 2005. – V. 28. – P. 483-489.
19. Thorax. Diagnostic Imaging / [P. Michael, G. Federle et al.]. – Amirsys, Inc. 2010.

**ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА
ВРОЖДЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
И АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ
ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ. ЛЕКЦИЯ 2.
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ
С НЕДОРАЗВИТИЕМ
БРОНХОЛЕГОЧНЫХ СТРУКТУР**

*Е.В. Полищук, Т.М. Бабкина,
А.Н. Бондар,
Л.Ю. Гладкая, Т.К. Сахно*

В данной работе приведен перечень наиболее часто встречающихся, клинически значимых, а так же редко встречающихся, малоизвестных пороков развития, связанных с недоразвитием бронхолегочных структур и врожденных заболеваний бронхов, которые у ряда больных являются основной причиной возникновения вторичного воспалительного процесса и его хронического течения. Представлены данные о современном понимании ключевых патофизиологических, патоанатомических и генетических процессов, играющих роль в возникновении, развитии и осложнениях данных заболеваний. Показаны возможности современных лучевых методов исследования в их диагностике и дифференциальной диагностике, динамическом наблюдении, а также выбор оптимальных методов исследования.

Ключевые слова: органы грудной полости, порок развития, аномалия развития, врожденные заболевания, легкие, бронхи, рентгенография ОГП, КТ ОГП.

**ПРОМЕНЕВА ДІАГНОСТИКА
ВРОДЖЕНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ
І ВАД РОЗВИТКУ ОРГАНІВ ГРУДНОЇ
ПОРОЖНИНИ. ЛЕКЦІЯ 2
ПОРОКИ РОЗВИТКУ, ПОВ'ЯЗАНІ
З НЕДОРОЗВИНЕННЯМ
БРОНХОЛЕГЕНЕВИХ СТРУКТУР**

*О.В. Полищук, Т.М. Бабкіна, А.М. Бондар,
Л.Ю. Гладка, Т.К. Сахно*

В роботі наведено перелік найбільш частих та клінічно виражених, а також не поширених, маловідомих, вад розвитку, пов'язаних з недорозвиненням бронхолегеневих структур, та вроджених захворювань бронхів, які у частини хворих є основною причиною виникнення вторинного запального процесу та його хронічного протікання. Надані дані про сучасне розуміння ключових патофізіологічних, патоанатомічних та генетичних процесів, що мають значення у виникненні, розвитку та ускладненнях цих захворювань. Продемонстровані можливості сучасних променевих методів дослідження у їх діагностиці та диференційній діагностиці, динамічному супроводі процесу. А також вибір оптимальних методів дослідження.

Ключові слова: органи грудної порожнини, вада розвитку, аномалія розвитку, вроджені захворювання, легені, бронхи, рентгенографія ОГП, КТ ОГП.

**RADIODIAGNOSTICS
OF THORACIC
CONGENITAL DISEASES
AND DEVELOPMENT ANOMALIES.
LECTURE 2
MALFORMATIONS RELATED
TO BRONCHOPULMONARY
STRUCTURES HYPOPLASIA**

*E.V. Polishchuk, T.M. Babkina,
A.N. Bondar,
L.Y. Gladkaya, T.K. Sakhno*

In this paper, the list of the most common, clinically significant, as well as rare, little-known, malformations associated with hypoplasia of bronchopulmonary structures and congenital disorders bronchi, which in some patients is a major cause of secondary inflammation and chronic course, is presented. The data on the current understanding of the key pathophysiological, patoanatomicheskikh and genetic processes that play a role in the occurrence, development and complications of these diseases, are presented. The possibilities of modern radiological methods in their diagnosis and differential diagnosis, dynamic observation, as well as the choice of optimal methods are demonstrated.

Key words: thoracic cavity organs, developmental anomaly, malformations, congenital diseases, lungs, bronchi, radiography of thoracic cavity organs, CT of thoracic cavity organs.

Патенти

**СПОСІБ ВИЗНАЧЕННЯ ДОВЖИНИ ПУХЛИННОГО ПОЛЯ
ЗЛОЯКІСНОЇ ПУХЛИНИ
ВЕРХНІХ ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ**

65462; Євчев Ф.Д., Колотілов М.М.

Спосіб визначення довжини пухлинного поля злоякісної пухлини верхніх дихальних шляхів шляхом рентгенівської комп'ютерної томографії, який відрізняється тим, що вздовж прямої, проведеної з центру пухлини, здійснюють гістографічний аналіз апертурою площиною 0,5-0,7 см² структури пухлини, пухлинного поля та прилеглих непошкоджених тканин і за мінімальною відстанню між центрами апертур одномонових гістограм, характерних для пухлинної тканини і непошкодженої, визначають довжину пухлинного поля.