

**Қазақстан Республикасының Денсаулық Сақтау Министрлігі
«Оңтүстік Қазақстан медицина академиясы» АҚ
«Педиатрия-1» кафедрасы**



Презентация

Тақырыбы: Балалардағы бронх-өкпелік дисплазиялар.

Орындаған: Амангелді М.

Тобы: В-ЖМҚБ-06-16

Қабылдаған: Мустафина К.А.

Шымкент 2019

Жоспар:

I.Кіріспе

- **Бронх өкпе жүйесінің туа біткен даму ақаулары**

II.Негізгі бөлім

- **Өкпе агенезиясы**
- **Өкпе аплазиясы**
- **Өкпенің жай гипоплазиясы**
- **Кистоздық гипоплазия**
- **Вильямс-Кемпбелл синдромы**
- **Трахеобронхомегалия (Мунье-Кун синдромы)**
- **Картагенер синдромы**
- **Гемосидероз**

III.Қорытынды

Кіріспе

Бронх-өкпе жүйесінің даму ақаулары-
құрсақішілік дамудағы ағза не тін
құрылысының аномалия мен
функциясының терең бұзылыстары.

Нәрестелердің 1-3 % өкпе-бронх даму
ақауларынан шетінейді, ал даму ақаулары
өзара созылмалы бронх өкпе дерттерінің
20-30% құрайды.

Бронх-өкпе жүйесінің даму ақауларының жіктелуі (С.Л Либов пен Ю.Н Левашев бойынша)

1. Өкпе бронхтардың іште толық жетілмей қалуына не олардың анатомиялық, құрылымдық, тіндік заттарының даму ақауларына байланысты:

Өкпе агенезиясы

Өкпе аплазиясы

Өкпенің жай гипоплазиясы

Кистоздық гипоплазия

Трахеобронхомегалия
(Мунье-Кун синдромы)

Вильямс-Кемпбелл синдромы

Іштен біткен бөліктік эмфизема

2. Жаратылуында қосымша дизэмбриогенездік құрылымдары бар ақаулар:

Қанайналысы
қалыптағы қосымша
өкпе

Қанайналысы
аномальды өкпе

Қанайналысы қалыпты
өкпе кистасы

Қанайналысы
аномальды киста

Гамартома және
басқа ісік тектесті

3. Өкпе құрылымдарының анатомиялық айрықша орналасуы:



**Өкпенің теріс қарай орналасуы немесе
Картагнер синдромы**

Айналық өкпе

Кеңірдектік бронх

Сыңар вена бөлігі

4. Кеңірдек пен бронхтар құрылымының локальды өзгерістері:

Стеноздар
Дивертикулдар

Кеңірдек – өңеш
арасындығы тесіктер

5. Өкпенің қан және лимфа тамырларының аномалиялары:

Өкпе артериясы мен оның тарамдарының стенозы

Өкпе веналарының варикозды кеңеюі

Локальды артерио –веноздық тесіктер

Анық локализациясы жоқ, көптеген
артериовеноздық лимфа жүйесінің ақаулары

Өкпе және оның бөліктерінің агенезиясы мен аплазиясы

Екіжақты агенезия не аплазия – тіршілікке жол бермейтін ақау, көбінесе басқа да ақаулармен бірге жүреді. Біржақты өкпе агенезиясының не гипоплазиясының клиникасы кез келген жаста байқалуы мүмкін.

Зерттеп қарағанда көңіл аударатын жай асимметрияның болуы: Кеуденің ақау жағының қысылып, жалпаюы, кейде ағзаларының осы жақа ығысуы, тап осы орында өкпелік дыбыс қысқарып, өкпе дыбысының естілмеуі не өте әлсіреуі. Науқастарда жалпы дауының, табиғи өсуінің тежелуі, ентігу, цианоз байқалады. Бұл ауруға хирургиялық ем жасалмайды. Алдын алу мен жедел респираторлы аурулардың емін ерте бастан қарқынды жүргізу керек.

Өкпе гипоплазиясы.

Бұл ақауда өкпе бөлігінде не бүкіл өкпеде кіші бронхтар болмайды. Клиникасы аплазияға ұқсас, қайталамалы бронх-өкпелік инфекция мен өте көп мөлшерде қақырық бөлінуі байқалады. Алғашқы диагнозды рентгенограммамен, түпкілікті диагнозын бронхоскопия , бронхография көмегі арқылы қояды.

Өкпенің кистоздық гипоплазиясы

Бұнда өкпенің жетілмеген респираторлық орны кистозды кеңейген суб және және сегментарлық бронхтармен толады. Балаларда бұл кисталар үрлегенде өкпеішілік қысым артуынан болатын оқтын оқтын тыныс бұзылысы обструктивті түрде өтуі мүмкін. Көп жағдайларда кисталар іріңдейді не рецидивті іріңді бронх-өкпелік процесс басталады. Диагноз қоюда кеуде рентгенограммасы мен томограммасына сүйенеді. Емі хирургиялық.

Вильямс-Кемпбелл синдромы

Вильямс-Кемпбелл синдромы – іштен болатын бронх шеміршектерінің ақауы (III-V III бронхтар шеміршектерінің агнезиясы не оның босандығы), тұқым қуалауы аутосомды - рецессивтік жолмен берілуі ықтимал. Қыздарға қарағанда, балалар жиі ауырады.

Созылмалы өкпе ауруларымен госпитализацияланатын балалардың 2.5% кездеседі

Этиологиясы мен патогенезі.

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

Синдром Вильямса- Кэмпбелла



Клиникалық көріністері.

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



Аускультацияда дем шығару актісінде әлсіз ылғалды, орташа көпіршікті және құрғақ ысқырықты сырылдар естіледі, дем шығару ұзарады. Ремиссия кезінде сырылдар азайып, обструктивті синдром жоғалады. Жасы өскен сайын тыныс жетіспеушілігінің күшеюінен өкпелік-жүрек дамиды.

Кейіннен тұрақты іріңді қақырықпен жүретін ылғалды жөтел, кеуде деформациясы, саусақтардың барабан таяқшасы тәріздес болуы, дем шығару актісінде бронхтардың қабысуы, экспираторлық ентігу, ысқырықты дем алу, өкпенің кеңеюі, рецидивті бронхит дамуы тән. Науқастардың тең жартысында физикалық дамудың кешеуілдеуі кездеседі.



ПРИЗНАКИ СИНДРОМА ВИЛЬЯМСА

ПЛОСКАЯ ПЕРЕНОСИЦА, НЕБОЛЬШОЙ
И ВЗДЕРНУТЫЙ НОС, КОНЧИК НОСА
ТУПОВАТЫЙ И ЗАКРУГЛЁННЫЙ

ПРИПУХШИЕ ВЕКИ
(БОЛЕЕ ВСЕГО ЭТО ЗАМЕТНО ПРИ СМЕХЕ)

ЭПИКАНТ

СИНИЕ ИЛИ ЗЕЛЕННЫЕ ГЛАЗА МОГУТ ИМЕТЬ
"ЗВЕЗДООБРАЗНЫЕ" НА РАДУЖНОЙ ОБОЛОЧКЕ

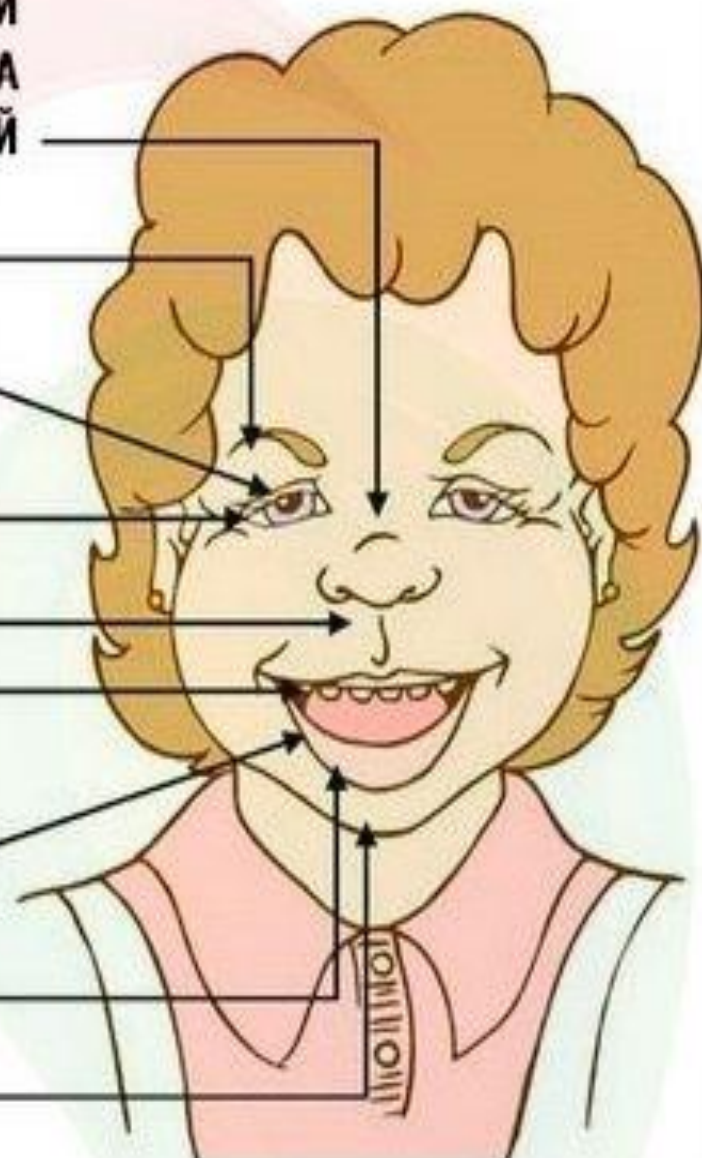
РОТ БОЛЬШОГО РАЗМЕРА

ЗУБЫ НЕБОЛЬШИЕ, ШИРОКО РАССТАВЛЕННЫЕ,
НЕПРАВИЛЬНОЙ ФОРМЫ

ПОЛНЫЕ ГУБЫ

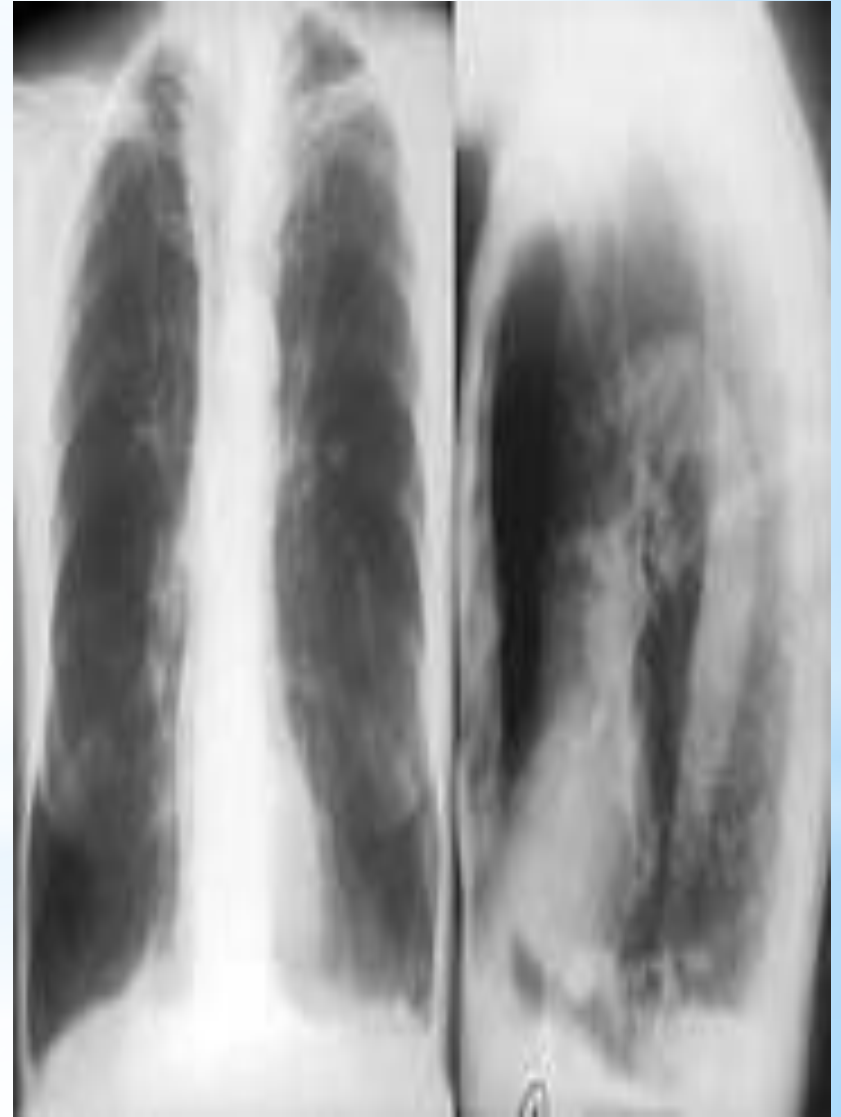
ПОЛНАЯ НИЖНЯЯ ГУБА

НЕМНОГО ЗАОСТРЕННЫЙ ПОДБОРОДОК

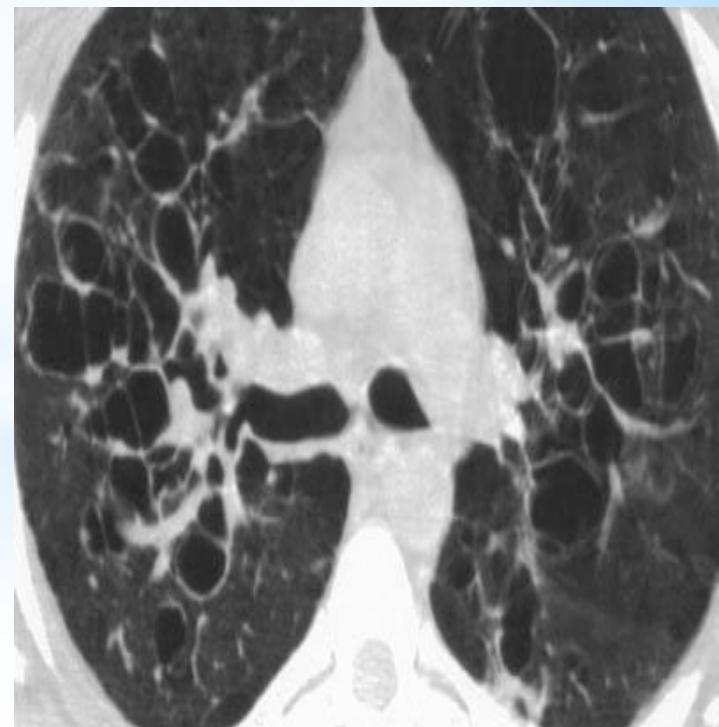


ДИАГНОСТИКАСЫ

Рентген суретінде өкпенің дөрекі деформациясы, бронх қабырғаларының тығыздалуы, сақина немесе сопақша тәрізді жарықтанулары көрінеді (бронхтардың кеңеюі).
Өкпенің жоғарғы және төменгі бөліктерінде пневмосклеротикалық өзгерістер орын алады.



Бронхографияда сегментарлы немесе субсегментарлы бронхтардың кеңеюі көрінеді. Бронхтардың қабырғаларында ұсталынатын контрастты зат еңгізгенде(Хитраст),бронхтардың тыныс алуда тарылуы,ал тыныс шығарғанда кеңеюі байқалады. **Бронхоскопияда** бронхтардың шырышты қабатының жедел гиперемиясы мен сегментарлы және субсегментарлы бронхтарды бітеп тұрған көп мөлшердегі тұтқыр ірінді қақырық табылады.



Осы аурумен науқастанатын балалардың иммунологиялық статусы созылмалы пневмониямен ауыратын балаларға қарағанда, секреторлы иммуноглобулин А және G жоғары болады.

Дифференциалды диагностикасында муковисцидоз, біріншілік иммунодефицит, бронх демікпесі, және басқа бронхтардың тума ақаулары, созылмалы аспирационды синдроммен жүргізіледі.



Рисунок 1. Бронхограмма левого легкого ребенка с синдромом Вильямса — Кемпбелла

Емдеу.

Консервативті ем, емнің негізгі мақсаты- ірінді эндобронхитпен күрес, өкпелік жүректің алдын алу

Симптоматикалық емде спазмолитиктер:

парентеральды сальбутамол немесе бұлшықетке 0,05% орципреналин Кең спекторлы антибиотиктер(пенициллин,цефалоспориндер), муколитиктер,жүйелі ГК.

Бета-2 адренергиялық препараттар

Антихолинергиялық препараттар (ипратропиум бромиді)

Трахеобронхомегалия

Мунье-Кун синдромы.

Бұл ақау кеңірдек пен бронх бұлшықеттері және эластикалық қабырғасы дамымағандықтан олардың аса кеңеюімен ерекшеленеді. Ауру тұқым қуалайды, аутосомды-рецедивті жолмен беріледі.

Клиникасына рецидивті бронхит, тұрақты жөтелмен жүретін бронхоэктаз ауруы тән, кейде қан құсу дамиды. Диагнозын тек трахеобронхоскопия мен бронхография жасап қоюға болады.

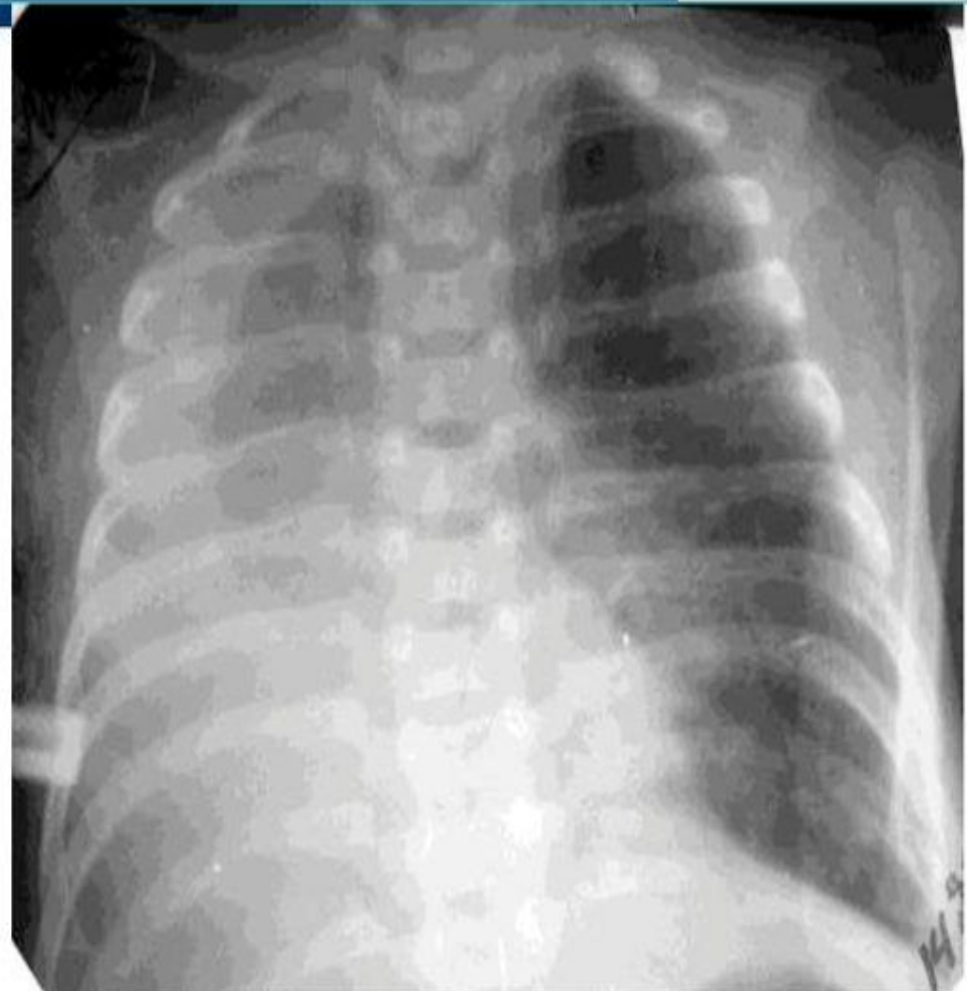
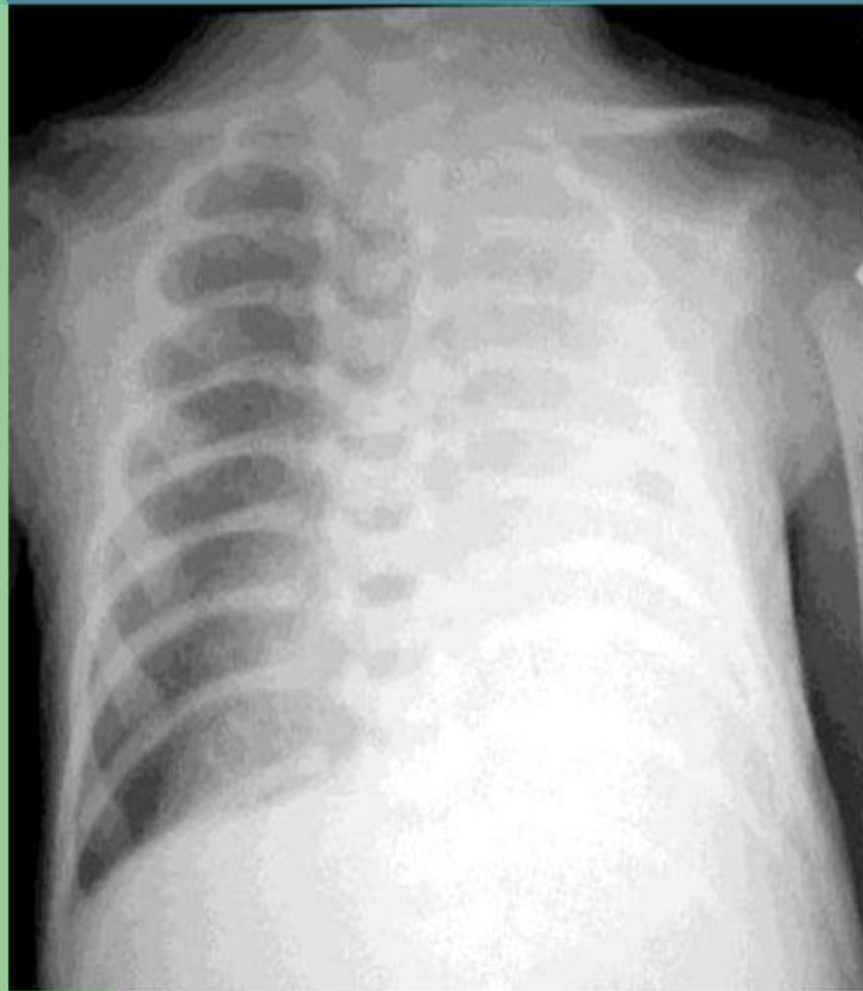


Этиология және патогенез

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

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

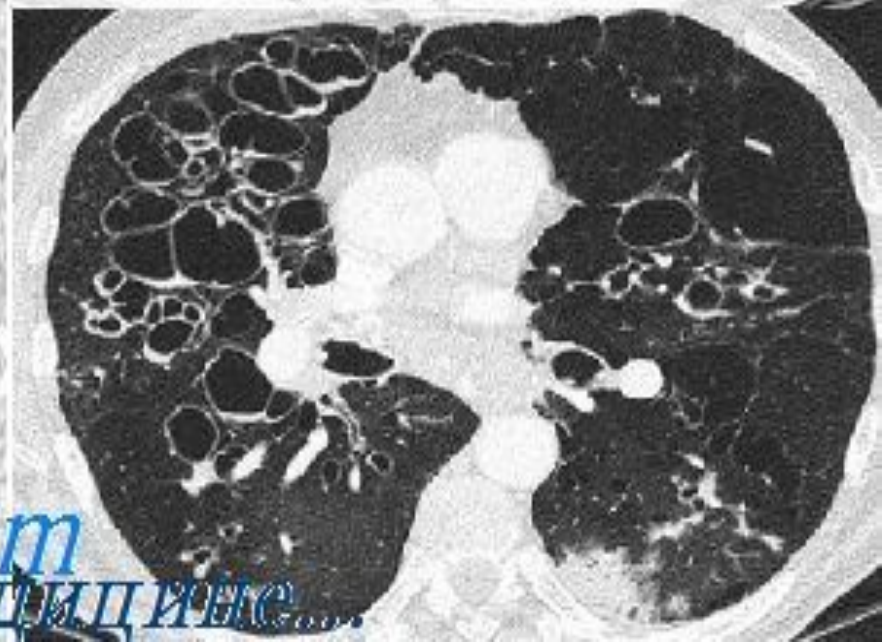
Мунье-Куна



Ақау түрлері

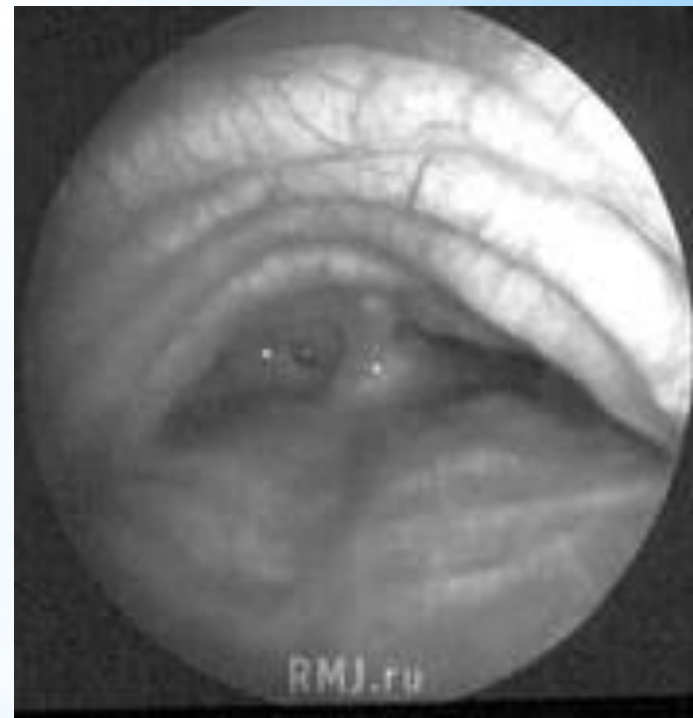
1. *Бөлектенген трахеомегалия-* трахеяның патологиялық кеңеюі бронхтың қалыпты қуысында
2. *Бөлектенген бронхомегалия-* бір немесе екі басты бронхтың қалыпты трахея өлшемінде кеңеюі
3. *Трахеобронхомегалия-* трахея және бронхтың кеңеюі

Синдром Мунье-Куна



Клиникалық көріністері

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



Диагноз

Бронхографиялық зерттеулерді негіздей қойлады.

Болжамы

Қосарланған бронхоөкпелік өзгерістер ауырлығымен айқындалады.

Емі

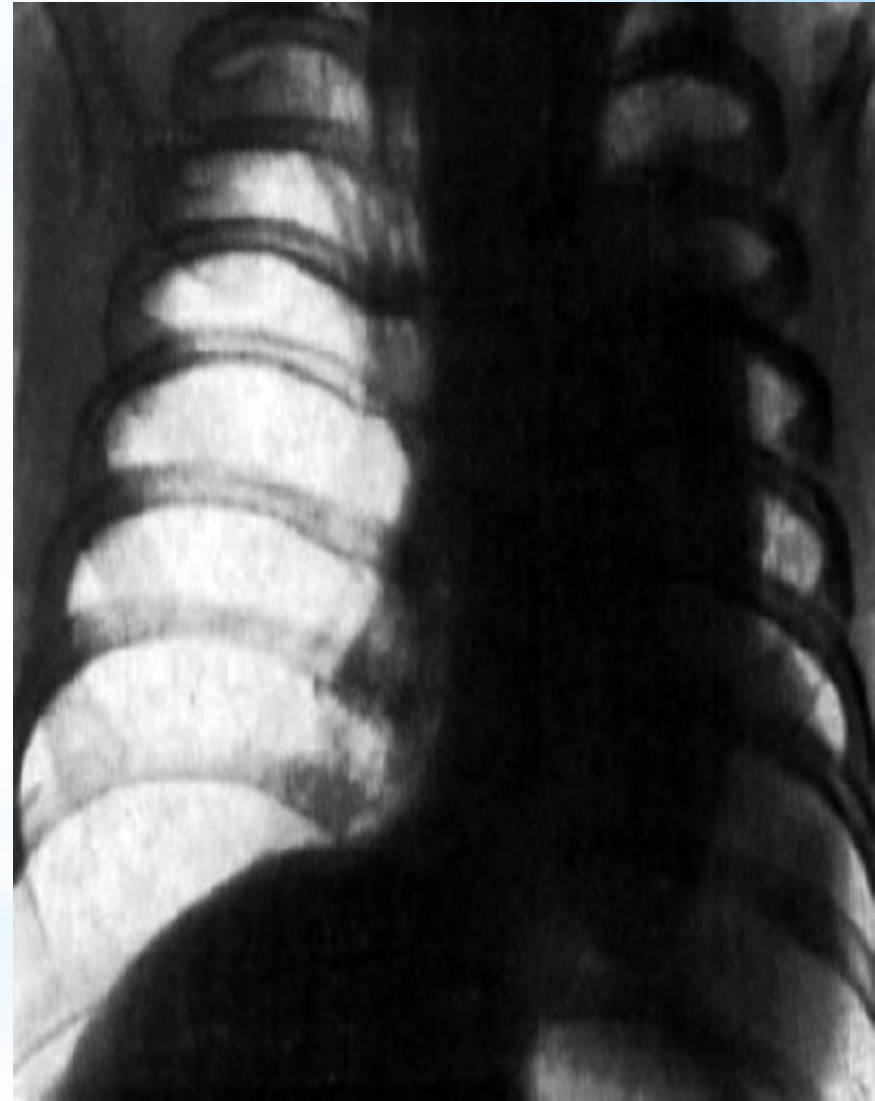
Антибиотикотерапия

Туа біткен лобарлы эмфизема

- Бұл ауру өкпе бөлігінің клапандық кебінуі негізінде өрбиді, себебі өкпенің осы бөлігінің бронх шеміршектері нашар дамуы не тіпті олардың болмауы. Кебінген бөлік кеуде ағзаларын өкпенің сау жағына қарай ығыстырып, оны қысып , алғашқы жарты жылдың өзінде тыныс алудың ауыр бұзылысын тудырады: инспираторлы ентігу, цианоз, қан айналыс бұзылыстары. Кейде ауру жүрісі жеңілдеу болады.

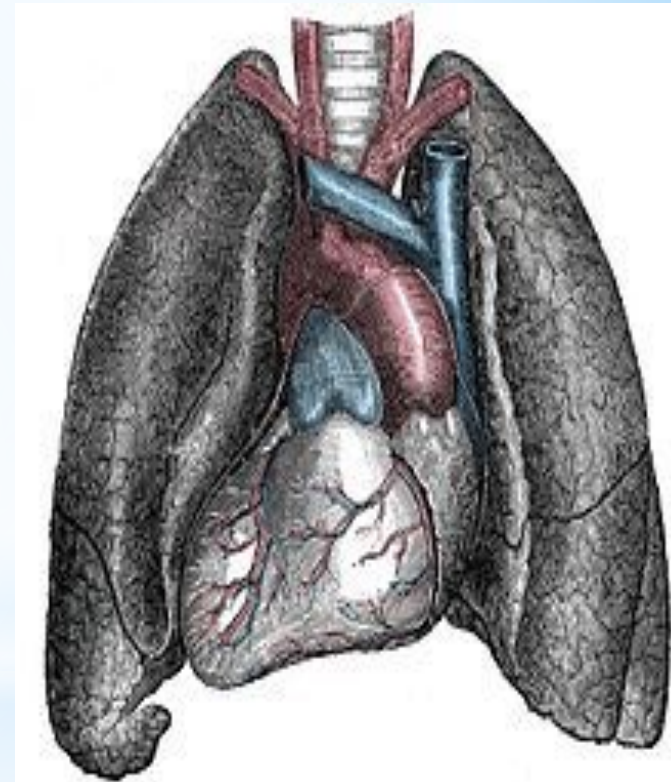
Диагностика

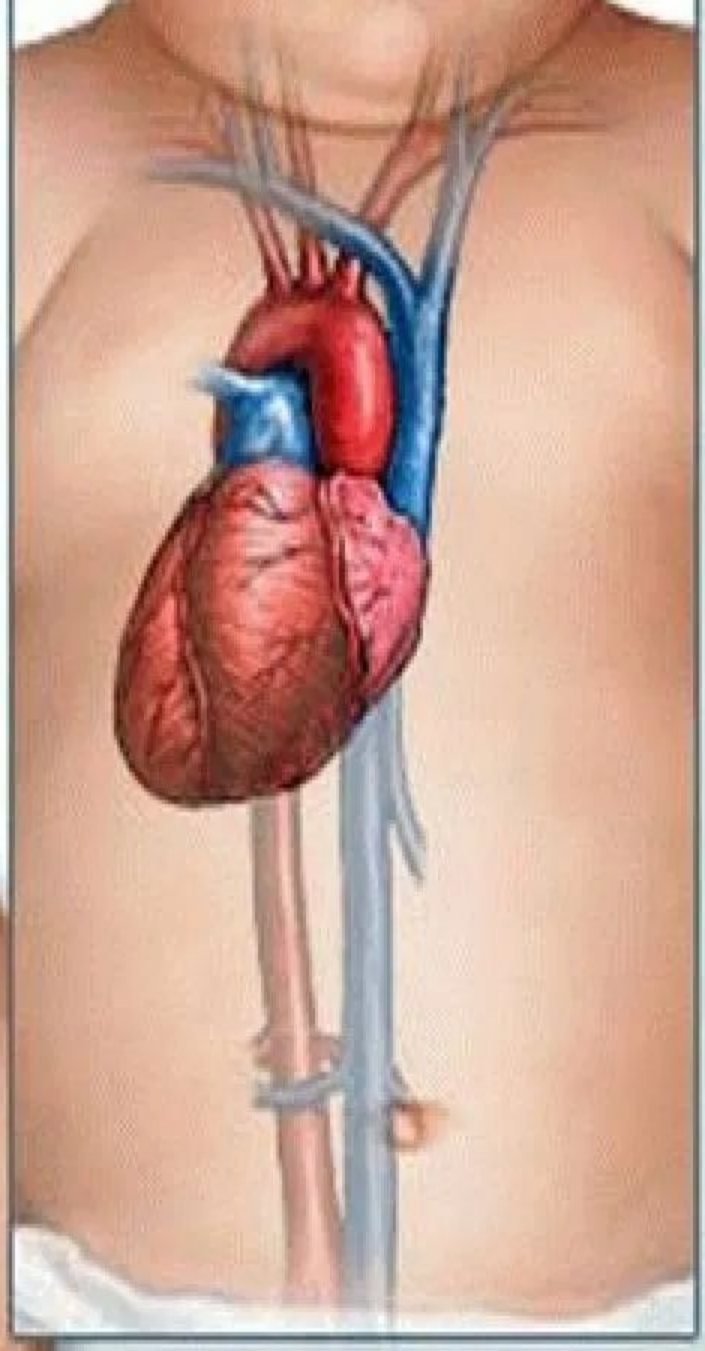
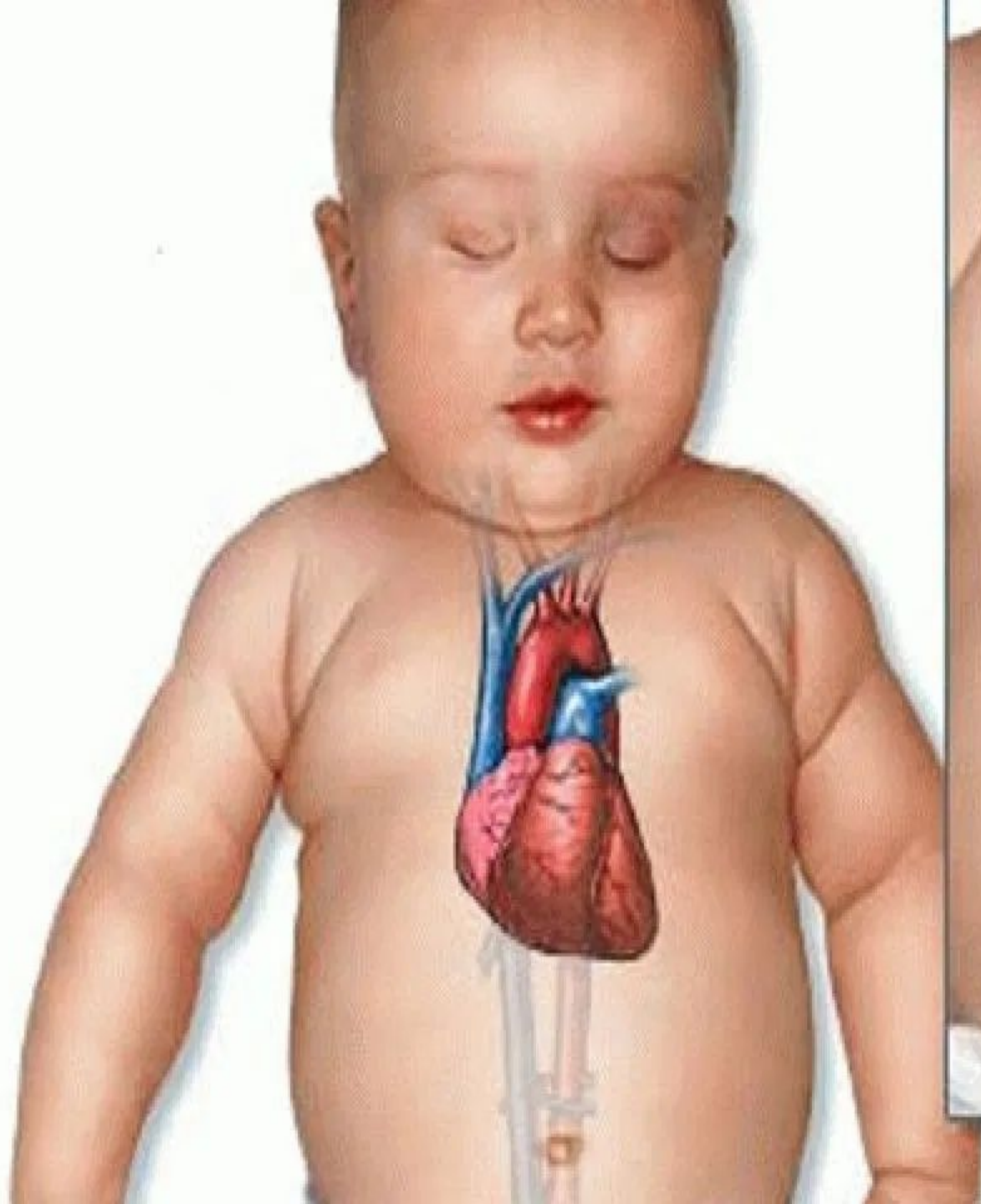
Диагнозы **рентген**
(ұлғайған, ауасы көп
бөлік, кейде
медиастиналдық
жарық), **бронхография,**
ангиопульмонография
көмегімен қойылады



Картагенер синдромы

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





Этиологиясы мен патогенезі

Өкпенің терісорналасуы жүректің оң жақта орналасуымен сәйкес келеді, кейде іш қуысы ағзаларының теріс орналасуымен. Ішкі ағзалардың теріс орналасуы туа біткен тыныс жолдарындағы кірпікшелі эпителийдің қозғалысы бұзылысымен, мукоцилиарлы клиренс бұзылысының болуымен сипатталады.

Картагенер синдромы гетерезиготалы формалы туа біткен альфаантитрипсин жетіспеушілігінен деген пікірлер бар.

Клиникалық көріністері

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

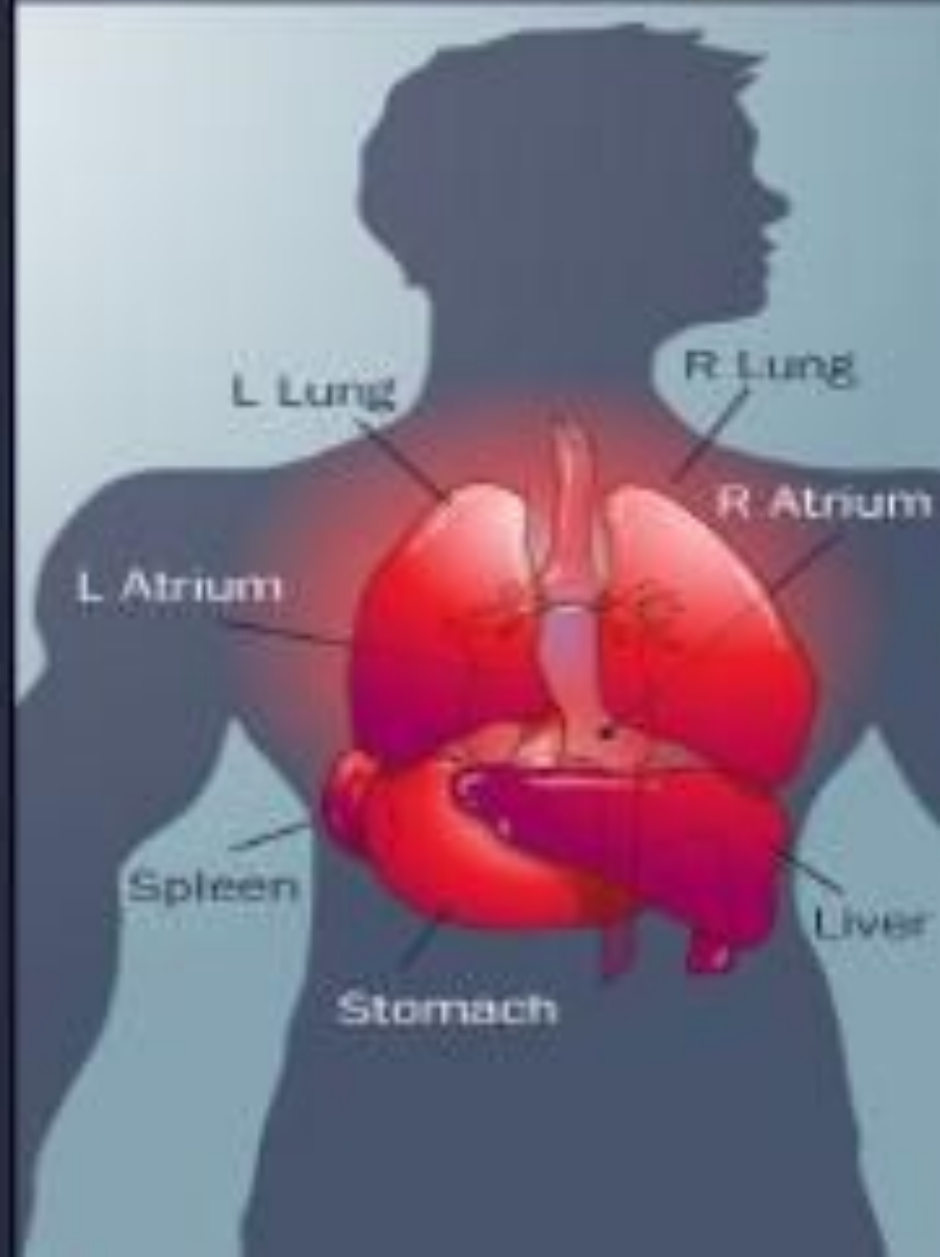
How Situs Inversus Totalis Works

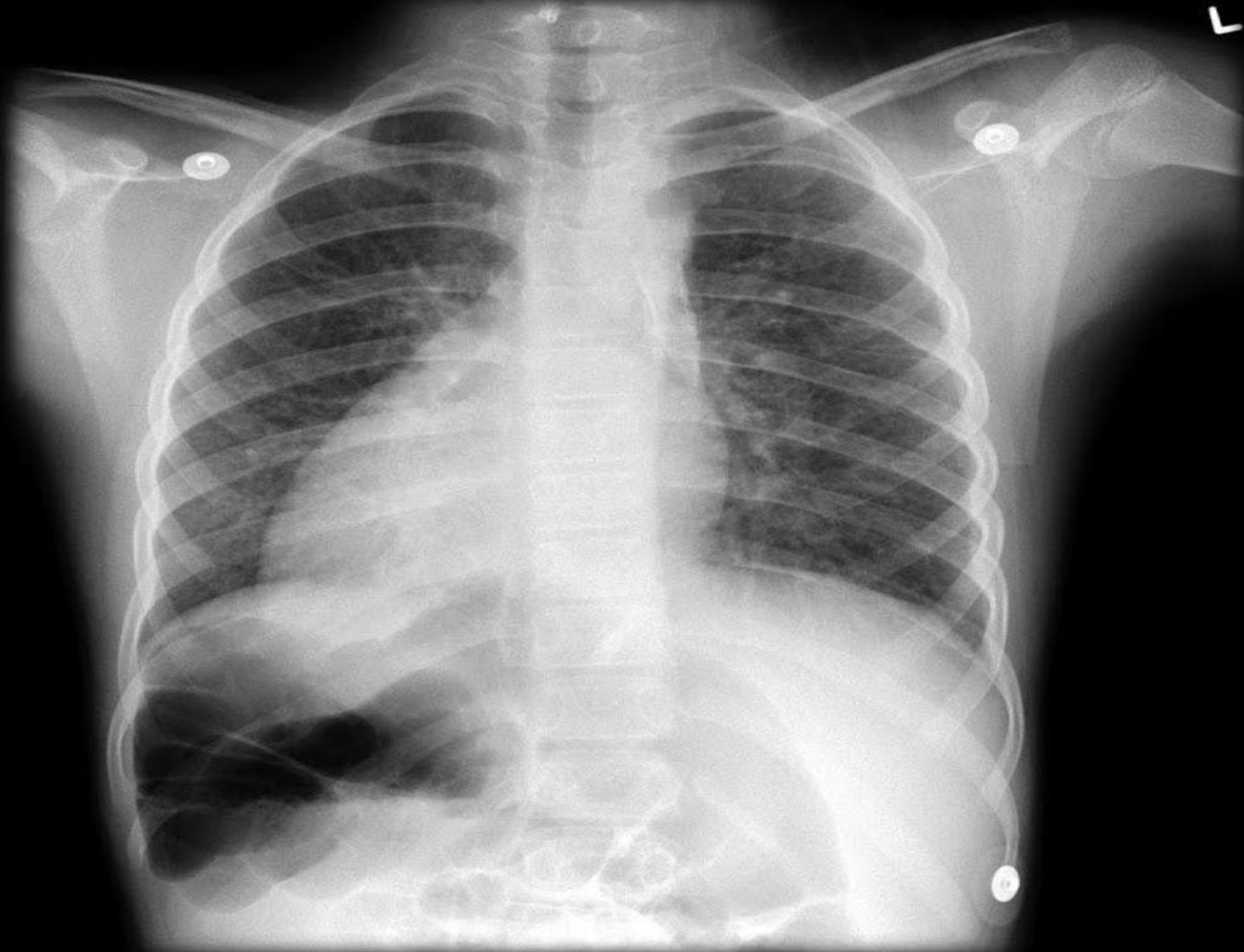
©2003 HowStuffWorks

Normal Organ Placement



Person with Situs Inversus Totalis



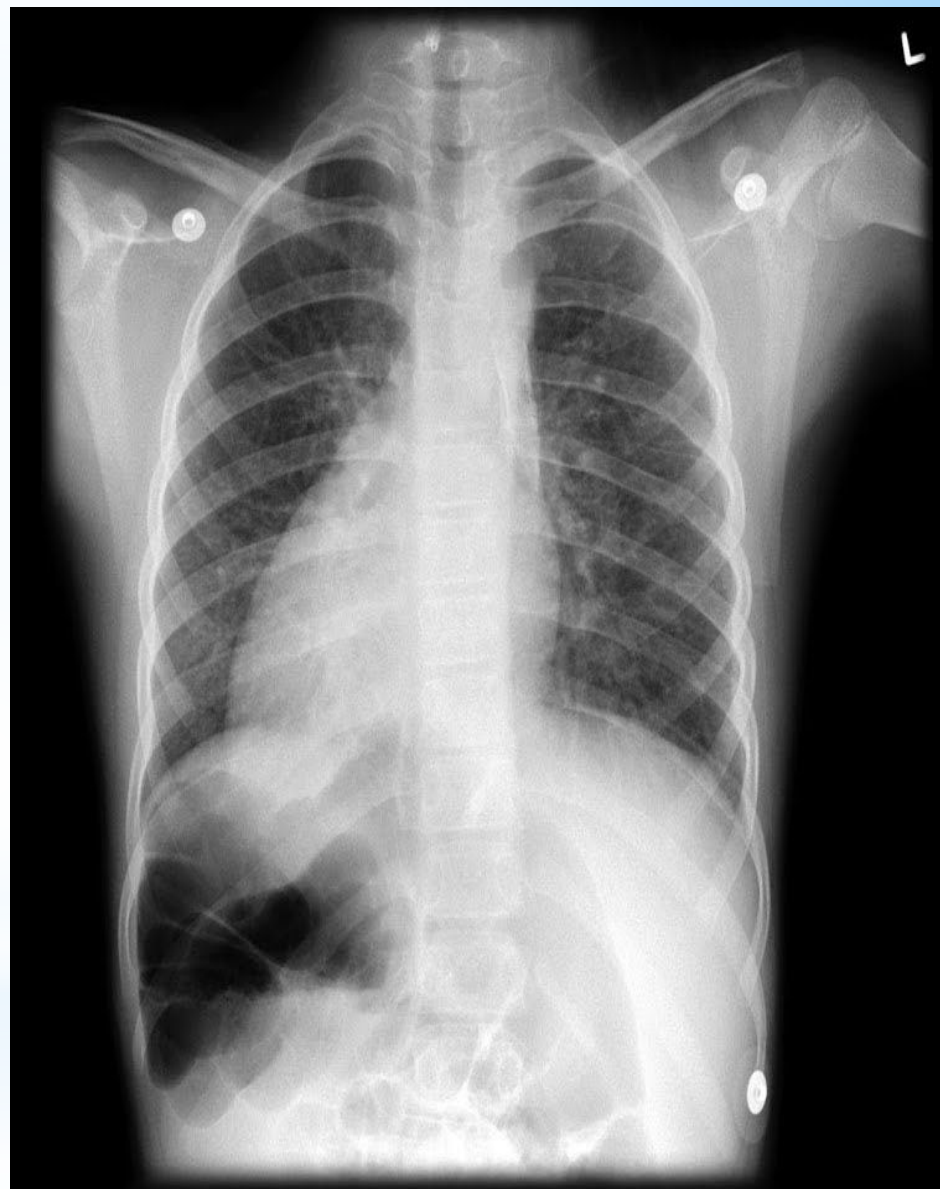


Диагноз

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

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

Электронды микроскопиялық зерттеу кірпікшелі эпителий функциясын бағалау үшін



Болжамы

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

Емі

Антибактериальді терапия

Физикалық реабилитация- ЛФК, дренаж, массаж

Міндетті түрдегі синусит, отитті емдеу

Қорытынды

Тыныс аурулары балалардың жалпы аурушаңдығының жартысын, ал жасөспірімдерде $1/3$ құрайды.

5 жасқа дейінгі балалар өлімінің 6% ға тең себебі тыныс ағзаларының аурулары екіні анықталған. Сәбилердің осы аурулардан өлу қаупі көбірек. Сондықтан да әрбір дәрігер тыныс ағзаларының ауруларында бала жасына сай диагноз қою мен оны емдеуді, оларды дер кезінде орындаудың әдістемелік шарттарын жақсы білуі қажет.

Қолданылған әдебиеттер:

- Детские болезни- Л.А. Исаева, Л.К. Баженова. Медицина,1986г.
- Шабалов. Детские болезни.Москва 2006 г.
- Хабижанов. Балалар ауруы. Алматы 2008 ж
- Айтпенбет. Пропедевтика.Алматы 2007 ж
- Интернет сайттары:Google.ru
- Http. Medline. Ru.

**Назарларыңызға
рахмет!**

