

Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких

Выполнила: студентка
педиатрического
факультета 403 группы
Самигулина Алина



Классификация

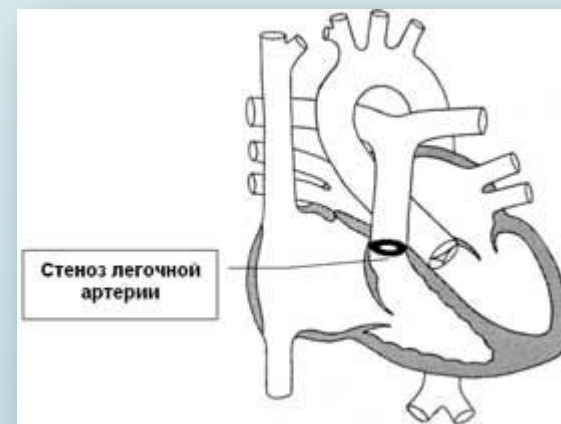
- аневризмы легочной артерии и ее ветвей;
- стенозы легочной артерии и ее ветвей;
- варикозное расширение легочных вен;
- артериовенозные свищи локализованные;
- множественные артериовенозные свищи без четкой локализации (синдром Рандю — Ослера);
- лимфангиоэктазия.

Стенозы легочной артерии и ее ветвей

Сужение может формироваться в стволе легочной артерии выше клапанов (надклапанный стеноз), в правой, левой, а также в долевых и сегментарных ветвях.

Аномалия в большинстве случаев сочетается с врожденными пороками сердца, и прежде всего с различными вариантами тетрады Фалло, сопровождающимися гипоплазией легочной артерии.

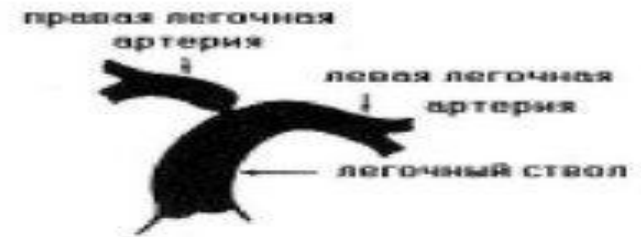
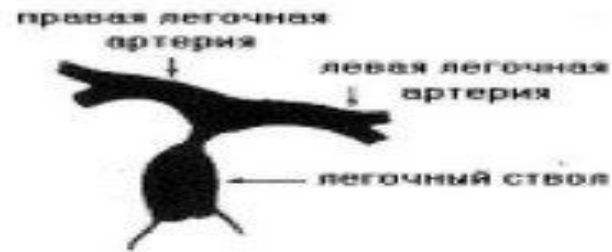
При наличии изолированных стенозов легочной артерии и ее ветвей нарушение кровообращения обуславливается высоким сопротивлением легочных сосудов, легочной гипертензией в части русла, расположенной проксимальнее сужения, перегрузкой и последующей декомпенсацией правого желудочка.



Стенозы легочной артерии и ее ветвей

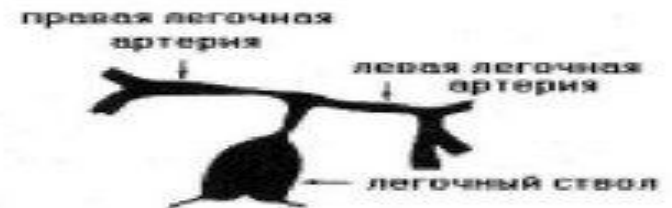
I Тип

одиночный, центральный стеноз



II Тип

стеноз в области бифуркации



III Тип

множественные периферические стенозы



IV Тип

центральный + периферические стенозы



Стенозы легочной артерии и ее ветвей

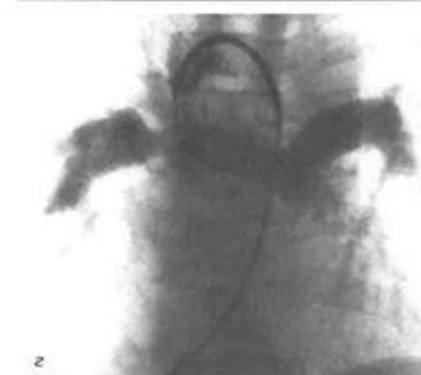
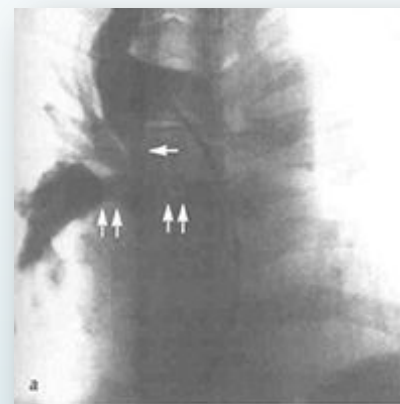
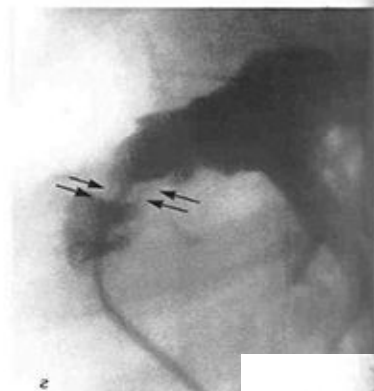
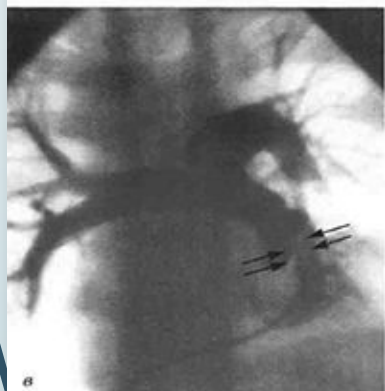
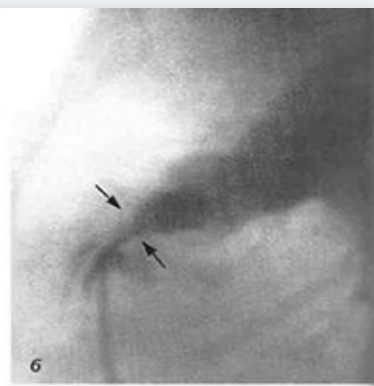
Клинические проявления.

- больные жалуются на одышку,
- при декомпенсации — признаки застоя в большом круге кровообращения (набухание шейных вен, увеличение печени, асцит),
- наиболее характерным симптомом является систолодиастолический шум, более интенсивный над легкими.

Диагноз уточняют зондированием легочной артерии, при котором удается выявить повышение систолического давления в правом желудочке и стволе легочной артерии, а также градиенты систолического давления в области сужений. При ангиокардиографии стенозы, как правило, обнаруживаются с большой четкостью.

Лечение. Выбор операции зависит от места сужения. Эндоваскулярному лечению подлежат только клапанные и периферические (стенозы ветвей) стенозы легочной артерии (называется баллонной вальвулопластикой легочной артерии), остальные варианты порока поддаются хирургическому лечению.

Стенозы легочной артерии и ее ветвей



Варикозное расширение легочных вен

Редкий порок развития, сопровождающийся мешковидным или веретенообразным расширением легочных вен. По-видимому, обусловлен неполноценным развитием стенки вен, чаще сегментарных или субсегментарных.

Заболевание обычно протекает бессимптомно. При флюорографических исследованиях случайно выявляется округлое или овальное затенение с ровными контурами от 0,5 до 2 см в диаметре, не связанное с бронхиальным деревом.

Для уточнения диагноза используется ангиопульмонография, при которой это затенение контрастируется более отчетливо. Лечения, как правило, не требуется.



Артериовенозные свищи локализованные

Сущность порока состоит в формировании одного или нескольких сообщений между артериальными и венозными сосудами с образованием ангиоматозных структур и полостей, заполненных кровью. При этом происходит сброс недоокисленной крови из легочной артерии в вены и большой круг кровообращения.

Клиника.

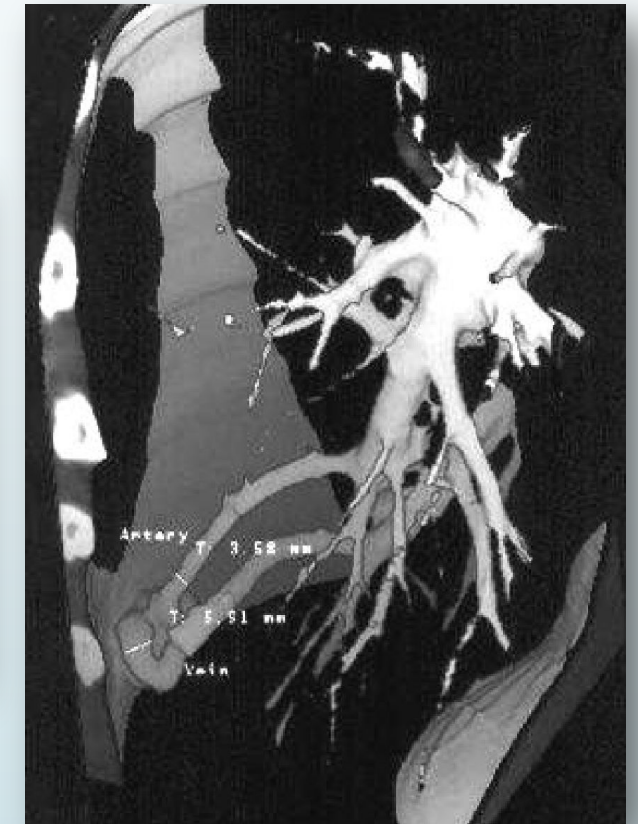
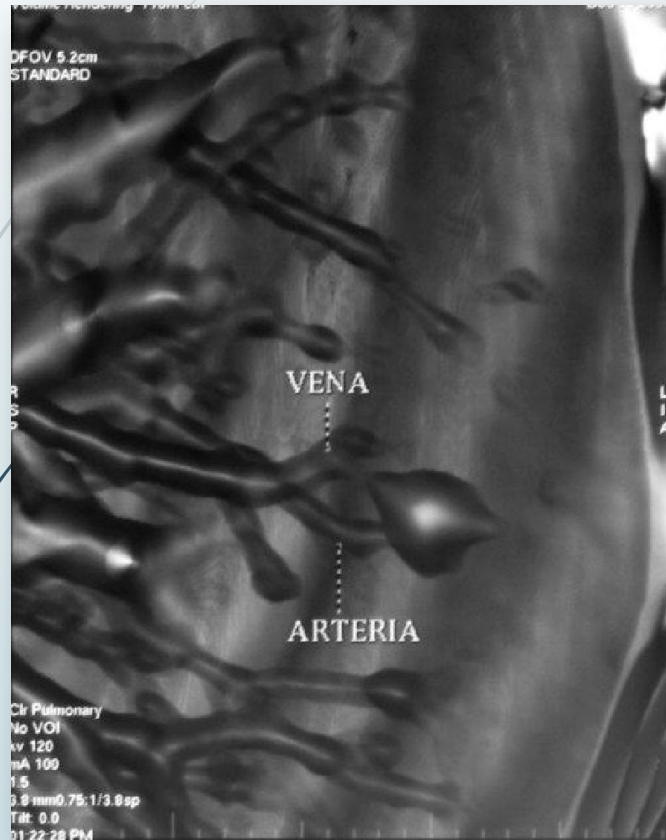
- больные жалуются на слабость, одышку, быструю утомляемость,
- изредка наблюдаются кровохарканье и легочные кровотечения,
- при осмотре бросаются в глаза выраженный цианоз кожи и слизистой, деформация концевых фаланг по типу «барабанных палочек».

Диагностика. В отличие от большинства врожденных «синих» пороков сердца шумы в проекции сердца не выслушиваются. При небольшом сбросе венозной крови общие симптомы могут отсутствовать.

Рентгенологически артериовенозные свищи обнаруживаются в виде округлых или неопределенной формы четко контурированных затенений, к которым от корня легкого подходят расширенные сосуды. Диагноз уточняется при ангиопульмонографии, при которой аневризма и связанные с ней сосуды выявляются очень четко.

Лечение. При локализованной форме артериовенозных свищей производится резекция пораженной доли. При мелких множественных сосудистых свищах приходится ограничиваться симптоматической терапией.

Артериовенозные свищи локализованные



Артериовенозные свищи множественные без четкой локализации (синдром Рандю-Ослера)

Мелкие артериовенозные сообщения, которые рассыпаны по всей ткани легких.

По гистологической структуре изменения сосудов при указанной патологии резко отличаются от обычных ангиом. Определяются неправильные синусообразные расширения сосудов, стенки которых состоят из одного эндотелия и окружены рыхлой преформированной мезенхимой.

Клиника. Характеризуется склонностью к кровоточивости, телеангиэктазиями, анемией. В ряде случаев телеангиэктазии располагаются на слизистой трахеобронхиального дерева, что приводит к массивным легочным кровотечениям, а также образуют множественные мелкие артериовенозные соустья в легких, по клинике напоминающие «синие» пороки сердца. У таких больных развиваются цианоз, одышка, утолщение концевых фаланг пальцев («барабанные палочки») и другие признаки гипоксемии. Нередко наблюдаются носовые, желудочные, почечные кровотечения.

Лечение симптоматическое.

Лимфангиэктазии легких

Редкий порок развития лимфатической системы, характеризующийся преимущественно субплевральным расширением лимфатических сосудов, возможно связанным с недоразвитием или функциональной недостаточностью путей, обеспечивающих отток лимфы к корню легкого.

Аномалия характеризуется выраженным расширением лимфатических протоков в легком, у новорожденных обычно протекает на фоне одышки и цианоза.

На рентгенограммах грудной клетки определяют точечные и сетчатые очаги уплотнения.

Лимфангиэктазии легких

Функция дыхания нарушается вследствие распространенности процесса и, возможно, из-за снижения растяжимости легкого, что приводит к увеличению работы дыхания.

В период новорожденности выраженной симптоматикой сопровождаются **две формы болезни**: одна, при которой патологический процесс ограничивается одним легким, и вторая, при которой легочная лимфангэктазия развивается вторично в ответ на обструктивные изменения в венозной системе легких. **Третья форма**, при которой легочная лимфангиэктазия представляет собой часть генерализованного заболевания, когда в процесс вовлекаются и другие системы (например, кишечник), протекает нетяжело, дети доживают до школьного возраста или старше.

Для диагностики требуется биопсия легкого.

Лечение. Специфического лечения не существует. Лечение направлено на облитерацию плевральной полости, для чего прибегают к париектальной плеврэктомии с последующим дренированием плевральной полости.