**ВРОЖДЕННАЯ ПАТОЛОГИЯ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ**

**БИЛЬЧЕНКО О. С., БОЛОКАДЗЕ Е.А., АВДЕЕВА Е.В.,**

 **КРАСОВСКАЯ Е. А.**

**Бильченко О. С. Профессор кафедры ПВМ№2 и медсестринства**

**Болокадзе Е. А. к.м.н., доцент кафедры ПВМ№2 и медсестринства**

**Авдеева Е. В. к.м.н., доцент кафедры ПВМ№2 и медсестринства**

**Красовская Е. А. к.м.н., доцент кафедры ПВМ№2 и медсестринства**

*Харьковский национальный медицинский университет*

*г. Харьков, Украина*

Несмотря на возможности современных методов диагностики, пороки развития органов дыхания составляют значительную группу в структуре бронхолегочной патологии. Такие заболевания достаточно трудно распознать, так как их часто принимают за различные формы хронических неспецифических заболеваний легких. Вместе с тем, ранняя диагностика пороков развития органов дыхания способствует своевременной адекватной терапии.

Пороки развития различных структур легких диагностируются в широком диапазоне – от 0,15 до 50% . При этом, в 1-30% случаев пороки сочетались с внелегочными аномалиями. Значительная часть аномалий развития бронхолегочной системы протекает бессимптомно и толчком к их клинической манифестации служат интеркуррентные вирусные и бактериальные инфекции. Пороки развития легких в 45,8% наблюдений выявляются в возрасте от 11 до 30 лет и характеризуются такими неспецифическими проявлениями как непродуктивный или продуктивный кашель, эпизодами кровохаркания, лихорадкой, потливостью, слабостью, одышкой при физической нагрузке и в покое.

Мы наблюдали 57 больных с врожденной патологией органов дыхания на протяжении 15 лет. У 14 больных была диагностирована гипоплазия легких, у 11- бронхоэктатическая болезнь, у 15 больных - поликистоз легких, спонтанный пневмоторакс – у 9, синдром Картагенера - у 2, первичная эмфизема - у 1, синдром Вильямса-Кемпбелла – у 3, трахеобронхомегалия- у 2. Наиболее часто встречались пороки развития бронхолегочного дерева и легких.

Поликистоз легких был диагностирован у 15 больных. Это довольно часто встречаемая патология среди пороков развития органов дыхания. По данным некоторых авторов, эта патология составляет около 70% среди наблюдаемых пороков развития легких. У 6 больных кисты были выявлены в поликлинике при флюорографическом исследовании. 3 больных поступили с клиническими проявлениями пневмоторакса. У 1 больного единственная киста больших размеров была обнаружена при рентгенологическом исследовании, 2 больных поступили по поводу пневмонии, поликистоз был обнаружен при проведении компьютерной томографии. У 3 больных диагноз поликистоз поставлен при рентгенологическом обследовании. Кисты легких могут быть одиночными и множественными. Неосложненные кисты, как правило, протекают бессимптомно. Кисты инфицированы, дренирование происходит через бронхи. Течение заболевания характеризуется частыми обострениями, которые близки по клиническим проявлениям к бронхоэктазам или пневмонии. Поликистоз легких также может протекать с кистозным поражением других органов.

Простая гипоплазия легких была диагностирована у 14 больных. У 6 из них до поступления была произведена лобэктомия, так как процесс ограничивался целой долей легкого. У 3 больных заболевание было находкой. Доказательством врожденной гипоплазии явилось обнаружение при рентген - исследовании уменьшения объема легкого и его доли при отсутствии в анамнезе пневмоний. 5-ро больных поступило по поводу пневмонии.

9 случаев спонтанного пневмоторакса мы наблюдали в клинике. Спонтанный пневмоторакс относится к заболеваниям с аутосомно-доминантным типом наследования. Под спонтанным пневмотораксом понимают накопление воздуха в пространстве между легким и грудной стенкой с развитием коллапса легкого, возникающее у субъектов, не имеющих травматического повреждения легких или грудной клетки, не страдающих каким-либо заболеванием легких. При этом основными клиническими симптомами выступают внезапно возникающая боль при дыхании, нарушение экскурсии грудной клетки, одышка, кашель. Диагноз подтверждается характерными рентгенологическими признаками.

 Синдром Вильямса – Кемпбелла был диагностирован у 3 больных. В основе этого заболевания лежит отсутствие хряща в бронхах с 3 -4-го до 6-8- го порядков. В результате этого развивается слабость бронхиальной стенки, что приводит к выраженной дискинезии бронхов, нарушению вентиляции легких, застою бронхиального секрета и его инфицированию. При этом развивается тяжелый хронический бронхит и характерные «баллонные» бронхоэктазы. Течение заболевания тяжелое. У больных развивается деформация грудной клетки и концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек». Отмечается постоянный влажный кашель, хроническая интоксикация, нарушение вентиляции комбинированного типа. Бронхоскопически определяется катарально-гнойный или гнойный эндобронхит. Характерна хроническая гипоксемия и формирование у части больных легочного сердца. Процесс обычно двухсторонний, иногда он бывает односторонним с легким течением.

Синдром Картагенера был диагностирован у 2 больных. Это комбинированный (системный), наследственно обусловленный порок развития с триадой симптомов: обратное расположение сердца (декстрокардия) и других внутренних органов, хронический бронхолегочный процесс и синусоринопатия. В основе легочного компонента порока лежит анатомическая и функциональная патология ресничек мерцательного эпителия слизистой оболочки бронхов, приводящая к нарушению мукоцилиарного клиренса, являющегося основным механизмом их самоочищения. В результате у больных развивается тяжелый бронхолегочный процесс, в основе которого лежит распространенный хронический бронхит. Наряду с этим, у больных могут обнаруживаться участки пневмосклероза с деформацией бронхов и бронхоэктазами, а также типично, трудно поддающееся лечению, поражение носоглотки.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна) – обусловлена врожденной неполноценностью хрящевой ткани у больных, в связи с чем возникает значительное расширение трахеи и крупных бронхов. Основные проявления заболевания - мучительный кашель, по тембру напоминающий блеяние козы из-за патологической податливости стенок трахеи и бронхов и их вибрации. Интенсивный кашель был доминирующим симптомом у больных. Порок развития осложняется хроническим трахеобронхитом с частыми обострениями. На рентгенограммах легких определялся широкий просвет трахеи и главных бронхов, при бронхоскопии - сглаженность слизистой оболочки, резкая гипотония стенок, вплоть до их полного смыкания. Перечисленные симптомы болезни мы наблюдали у 2 пациенток: матери и дочери.

Таким образом, диагностика пороков развития органов дыхания возможна при тщательном клиническом обследовании больного - целенаправленном сборе анамнеза и правильной оценке клинических симптомов, использовании рентгенологических методов исследования, ангиопульмонографии, более частом использовании бронхографии, компьютерной томографии.