

Лучевая диагностика врожденных заболеваний и аномалий развития органов грудной полости. Врожденные заболевания интерстиция легких, бронхов. Пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолегочных структур (Лекция 1)

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

Кафедра лучевой диагностики
НМАПО им. П.Л. Шупика

«Порок развития» или «аномалия развития» – это различные отклонения от нормального строения органа, возникающие внутриутробно или постнатально [11, 14, 18].

По мере накопления опыта лечения заболеваний легких и улучшения диагностических возможностей выяснилось, что пороки встречаются значительно чаще, чем это предполагалось, будучи у ряда больных основной причиной возникновения вторичного воспалительного процесса и его хронического течения. Среди аномалий и врожденных заболеваний органов грудной полости можно выделить следующие.

Врожденные заболевания интерстиция легких. В этой группе врожденные заболевания выступают как фактор альвеолярной недостаточности: фиброкистозные изменения в легких, альвеолярный микролитиаз, наследственный идиопатический фиброз легкого и др. Легочной интерстиций может достаточно часто поражаться и при врожденных и наследственных системных заболеваниях, поражающих различные органы, таких как: туберозный склероз, склеродермия, волчанка и др.

Легочный лимфангиоматоз (лимфангиостаз). Относится к группе интерстициальных заболеваний легких. Интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ) – группа заболеваний легочной ткани, характеризующихся, прежде всего, первичным поражением альвеол и периальвеолярных тканей, приводящим к нарушению газообмена [2, 10, 12]. Это редкий порок

развития, при котором происходит разрастание лимфатических сосудов в виде множества разделенных перегородками лимфатических полостей и щелей. Эти разрастания чаще бывают локальными, реже – распространенными и характеризуются различными видами лимфореи [11, 14, 18].

Как известно, лимфатические капилляры являются начальным звеном лимфатической системы. Они образуют обширную сеть во всех органах и тканях, кроме головного и спинного мозга, мозговых оболочек, хрящей, плаценты, эпителиального слоя слизистых оболочек и кожи, глазного яблока, внутреннего уха, костного мозга и паренхимы селезенки. Соединяясь друг с другом, лимфатические капилляры формируют замкнутые однослойные сети в фасциях, брюшине, плевре, оболочках органов. В объемных и паренхиматозных органах: легких, почках, крупных железах, мышцах. Внутриорганная лимфатическая сеть имеет объемное (трехмерное) строение [13, 15, 18]. Исходя из этого, аномалия формирования лимфатической сети при лимфангиоматозе, как правило, редко ограничивается одним органом, чаще носит полиорганый или системный характер (поражение легких, паренхиматозных органов, лимфостаз конечностей и т.д.)

Скопление хилезной жидкости в полости плевры может случиться так же при повреждении грудного лимфатического протока, при его свищах, однако чаще случается при нару-

шении лимфотока, причина которого лимфангиоматоз легкого.

При лимфангиоматозе прогрессируют одышка и легочно-сердечная недостаточность, наблюдается рецидивирующий хилоторакс (рис. 1), иногда осложняющийся пневмотораксом. Заболевание выявляется обычно в молодом возрасте [2, 10, 12].

При обследовании рентгенологически оно может напоминать саркоидоз (рис. 2) деформацией (тяжистостью) и усилением легочного рисунка, увеличением внутригрудных лимфатических узлов.

Методы выбора при диагностике: рентгенография органов грудной полости (ОГП), высокоразрешающая (ВР) КТ [1, 4, 5 7, 8, 16]. При

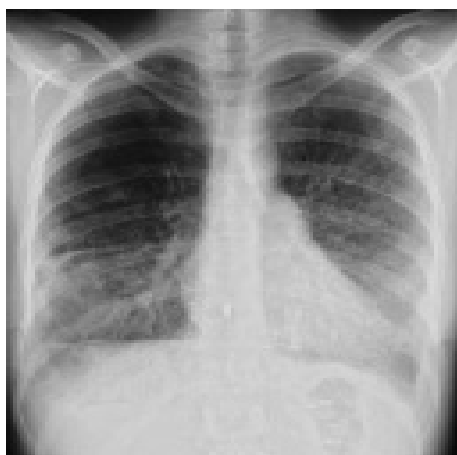


Рис. 1. Лимфангиоматоз, рентгенограмма ОГП.

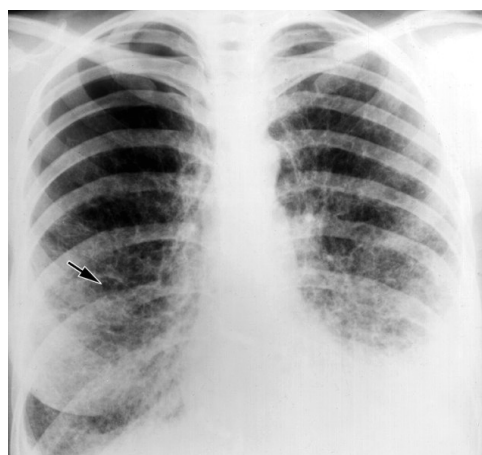


Рис. 2. Лимфангиоматоз, рентгенограмма ОГП.

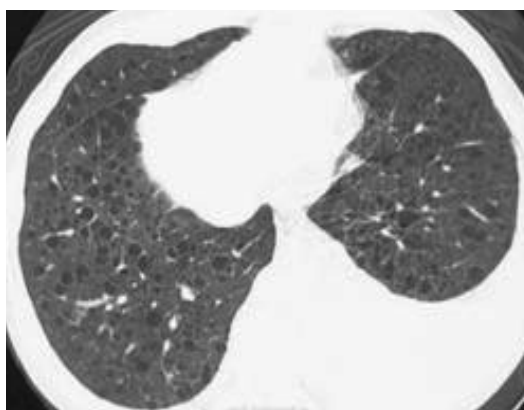


Рис. 3. Лимфангиоматоз, КТ ОГП.



Рис. 4. Лимфангиоматоз, КТ ОГП.



Рис. 5. Лимфангиоматоз, КТ ОГП, МПР.

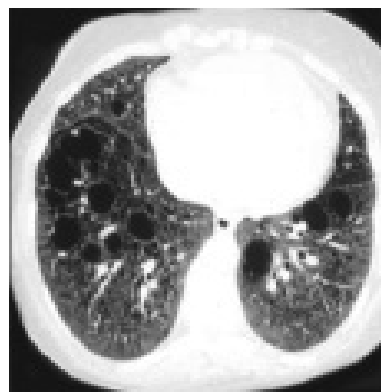


Рис. 6. Лимфангиоматоз, КТ ОГП.

обследовании определяются: рисунок матового стекла (рис.3); ретикулярная, нодозная или ретикулярно-нодозная инфильтрация (рис. 3, 4, 5); рисунок по типу пчелиных сот (рис. 3, 6); жидкость в плевральной полости (рис. 1, 2, 3).

Увеличение внутригрудных лимфатических узлов при лимфангиоматозе определяется крайне редко, что может являться дифференциально-диагностическим критерием с саркоидозом. При их наличии точный диагноз можно установить лишь на основании биопсии легкого и внутригрудных лимфатических узлов [3, 6, 9].

Следующая группа аномалий развития и врожденных заболеваний органов грудной полости включает в себя большое разнообразие изменений, форм и их сочетание:

Врожденные заболевания бронхов и пороки развития, связанные с недоразвитием бронхолёгочных структур.

Агенезия лёгких. Представляет собой редко встречающуюся аномалию развития, при

которой весь орган, в том числе и соответствующий главный бронх, полностью отсутствует (рис. 7). Развитие порока относится к 26-30 дню эмбрионального периода. Как ни странно, при этом пороке некоторые больные доживают до преклонного возраста и не предъявляют жалоб. Это объясняется хорошей, длительно развивающейся компенсацией здорового легкого. Но при этом пороке возможно также и развитие дыхательной недостаточности [11, 14, 18]. Для этих больных характерны резкое западение половины грудной клетки, сужение межреберий (рис. 8).

Рентгенологически, кроме повышенной прозрачности легочного поля на одной стороне (однолегочная эмфизема, сверхпрозрачное легкое), определяется уменьшение тени корня легкого и отсутствие обычного легочного рисунка на стороне поражения, резкое смещение трахеи, пищевода и сердца в сторону аномалии (рис. 8, 9, 10, 11).

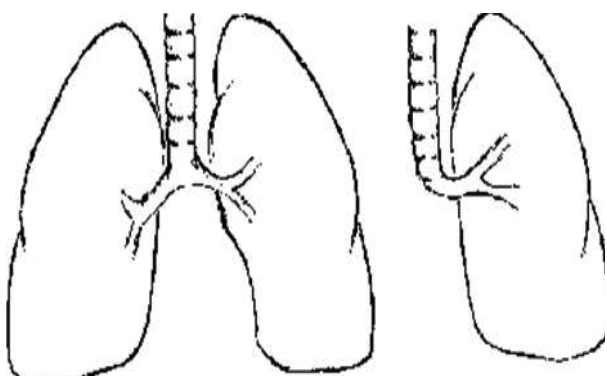


Рис. 7. Агенезия легкого.



Рис. 8. Агенезия легкого, рентгенограмма ОГП.



Рис. 9. Агенезия легкого, КТ ОГП.



Рис. 10. Агенезия легкого, КТ ОГП.

Купол диафрагмы стоит высоко и не дифференцируется на фоне затемнения (рис.8) [13, 15, 18].

Доказательным является результат томографии на котором трахея переходит в единственный главный бронх (рис. 12).

Аплазия лёгких – порок развития, при котором в эмбриональном периоде формируется только главный рудиментарный бронх, слепо заканчивающийся в виде культи, тогда как его разветвления и легочная паренхима не развиваются (рис. 13). Этот порок развивается в те же сроки, что и агенезия, и имеет те же клинические и рентгенологические симптомы (рис.

14, 15). Разница в том, что при томографии или бронхографии определяется культя главного бронха [3, 6, 9].

В случаях, когда нарушается развитие первичной бронхиальной почки, что приводит к недоразвитию главного или долевого бронха и отсутствию легочной паренхимы, речь идет об аплазии легкого либо доли (рис. 16).

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, КТ [1, 4, 5 7, 8, 16].

Гипоплазия лёгких или доли – одновременное недоразвитие респираторных отделов лёгкого и бронхов. Этот порок развития проявляется анатомическими и гистоморфологи-



Рис. 11. Агенезия легкого, КТ ОГП МПР.

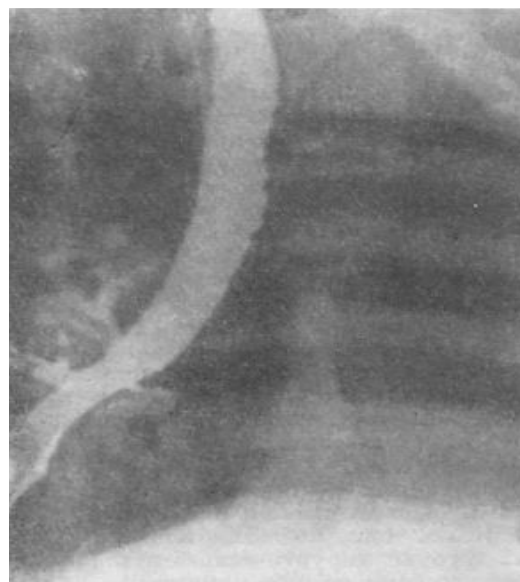


Рис. 12. Агенезия легкого, томограмма с контрастированием.

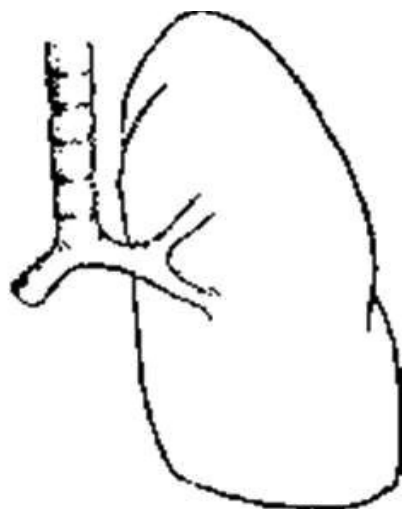


Рис. 13. Аплазия легкого.



Рис. 14. Аплазия легкого, рентгенограмма ОГП.



Рис. 15. Аплазия легкого, рентгенограмма ОГП.

ческими нарушениями всех структур органа с отчетливой редукцией бронхиального дерева (до 10-14 порядков) [2, 10, 12].

В морфогенезе порока имеет место и недоразвитие респираторного отдела легочной ткани, обуславливающее общее уменьшение размеров легкого. Диагноз врожденной гипоплазии ставится при недоразвитии органа, проявляющееся дефицитом относительной массы или размеров легкого, превышающих отклонение в две сигмы от средних показателей для этого возраста [11, 14, 18] (рис. 17).

Формирование структурных элементов легкого останавливается на уровне конца второго месяца внутриутробного развития. Гипоплазия может быть выражена в разной степени (рис. 18).

Наиболее характерные признаки этого порока [3, 6, 9]: **бронхографические симптомы**

– это короткие и резко деформированные крупные бронхи, заканчивающиеся кистовидными расширениями. Мелкие бронхи отсутствуют; **внешний вид легкого на операции** – багрового цвета, не разделено на доли и не имеет функционирующей легочной паренхимы; **полная или почти полная агенезия альвеол**.

При томографии и бронхографии видны слепо оканчивающиеся, расширенные, короткие бронхи, что отличает эту картину от таковой при агенезии и аплазии легкого (рис. 19).

При простой гипоплазии присутствуют клинические и рентгенологические признаки уменьшения размеров лёгкого (обеднение сосудов (рис. 20), уменьшение размеров корня на стороне поражения, смещение срединной тени).

При кистозной гипоплазии одновременно с врождённым недоразвитием лёгочной паренхимы, сосудов и бронхов, формируются брон-

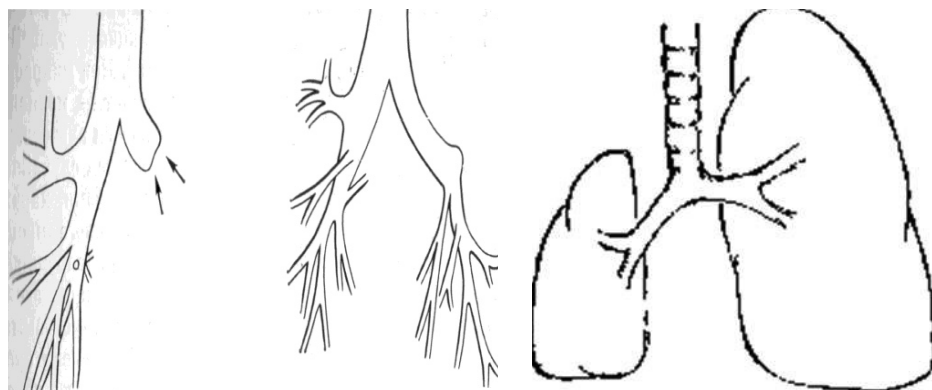


Рис. 16. Аплазия легкого (слева). Аплазия легочной доли (справа).

Рис. 17. Гипоплазия лёгкого.



Рис. 18. Гипоплазия легкого, КТ ОГП.



Рис. 19. Гипоплазия легкого, КТ ОГП МПР.

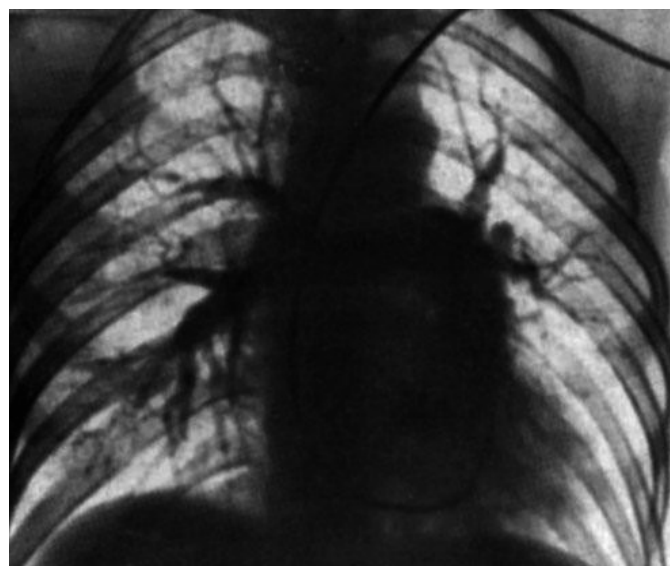


Рис. 20. Гипоплазия легкого, ангиограмма.

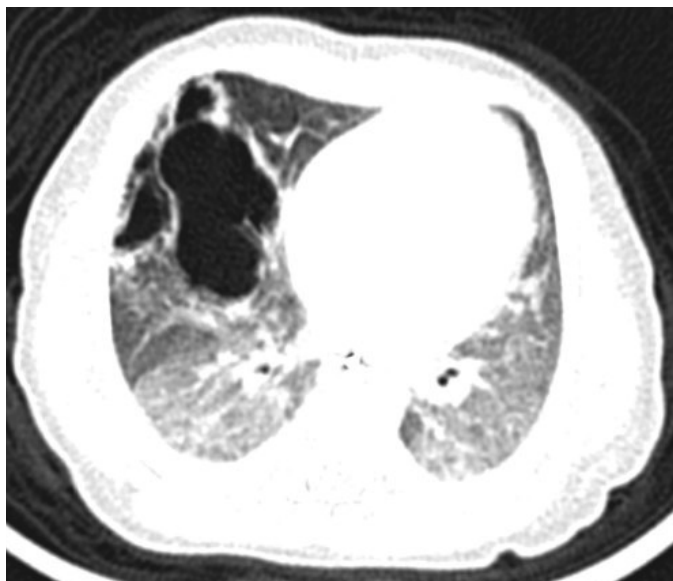


Рис. 21. Кистозная гипоплазия легкого, КТ ОГП.

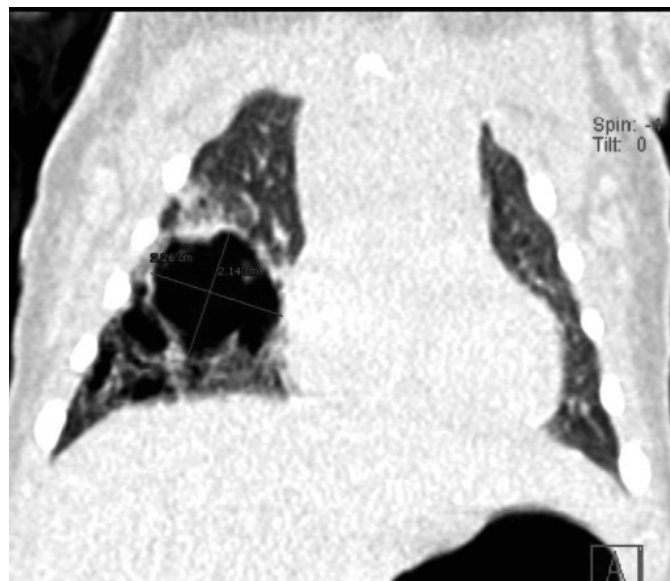


Рис. 22. Кистозная гипоплазия легкого, КТ ОГП, МПР.

хогенные полости (рис. 21, 22) дистальнее субсегментарных бронхов, обычно также формируется хронический бронхолегочный процесс.

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, ВР КТ [1, 4, 5 7, 8, 16].

Следующая группа пороков развития, связанных с недоразвитием бронхолегочных структур, включает в себя большое разнообразие групп и подгрупп изменений.

Аномальный бронх: аномалии отхождения: сепарация (раздельное отхождение бронхов, в норме отходящих одним общим стволом), сращение (объединение) отходящих в норме раздельно бронхов, дислокация и транспозиция (смещение или перемещение бронхов); аномалии количества: аплазия (отсутствие бронха),

атрезия (бронх оканчивается слепым карманом, который не сообщается с центральным бронхом), удвоение, добавочные бронхи; аномалии калибра; аномалии направления.

Большинство из этих аномалий клинически никак не проявляются и бывают, как правило, случайной находкой. Из них этих аномалий наиболее важны сепарация, транспозиция, атрезия, аплазия, удвоение и добавочные бронхи. Эти аномалии иногда сочетаются друг с другом, образуя большое разнообразие форм [7].

Бронхиальная атрезия рентгенологически проявляется (рис. 23-28): очаговым затемнением с четко очерченными границами вблизи корня легкого (рис. 23, 24) (слизистая пробка в проксимальном конце атрезированного брон-

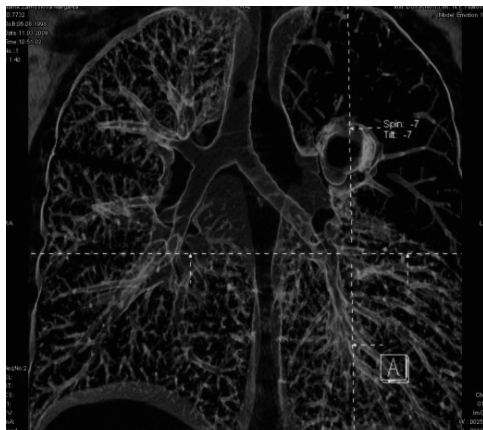


Рис. 23. Бронхиальная атрезия, КТ ОГП МПР.



Рис. 24. Бронхиальная атрезия, рентгенограмма ОГП.

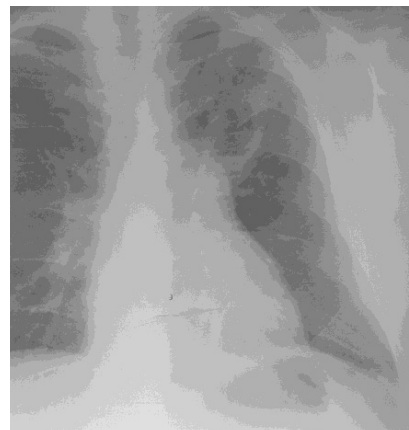


Рис. 25. Бронхиальная атрезия, рентгенограмма ОГП.

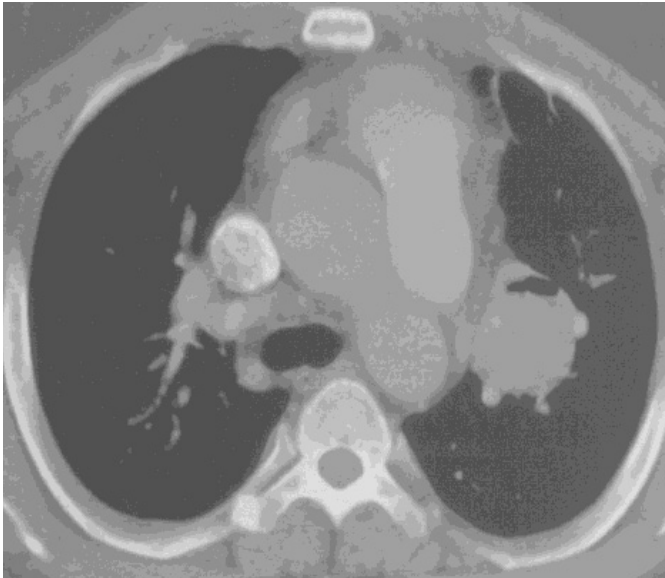


Рис. 26. Бронхиальная атрезия, КТ ОГП.



Рис. 27. Бронхиальная атрезия, КТ ОГП МПР.

ха); локальной эмфиземой легочного сегмента пораженного бронха, связанная с попаданием в этот сегмент воздуха из соседних сегментарных бронхов по имеющимся коллатералям; обеднением легочного рисунка в пораженном сегменте [17].

Методы выбора при диагностике – мульти-спиральная КТ (МСКТ) с мультиплоскостной реконструкцией (МПР) [1, 4, 5 7, 8, 16].

Добавочный бронх. Наибольшее внимания заслуживает трахеальный бронх, который может образоваться вследствие сепарации и транспозиции одной из веточек верхнедолевого бронха, отхождения верхнедолевого бронха от трахеи либо как результат образования до-

полнительного трахеального бронха (рис. 29). Трахеальное добавочное легкое – сочетание трахеального бронха и добавочного легкого, отделенного дополнительной междолевой щелью [2, 10, 12].

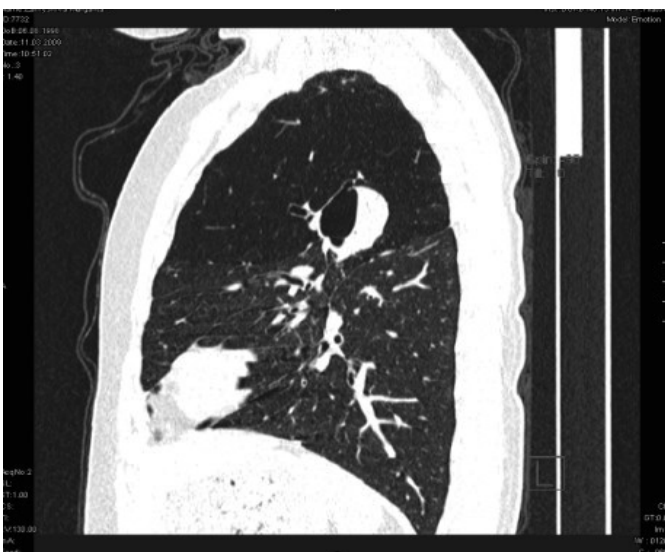


Рис. 28. Бронхиальная атрезия, КТ ОГП МПР.

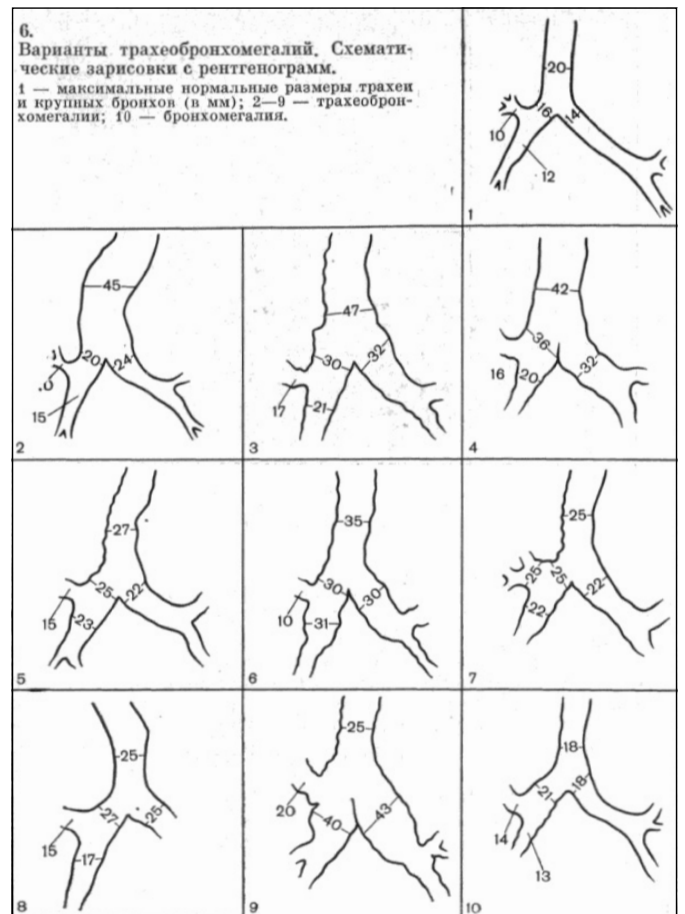


Рис. 30. Трахеобронхомегалия.

Методы выбора при диагностике – МСКТ с МПР.

Распространенные пороки развития стенки трахеи и бронхов: трахеобронхомегалия, трахеобронхомаляция, синдром Вильямса-Кемпбелла, бронхиолэктатическая эмфизема.

Пороки развития структурных элементов стенки трахеи, бронхов и бронхиол морфологически связаны с отсутствием, недостатком или дезорганизацией хрящевой или эластической и мышечной ткани; их объединяет сходный патологический механизм – слабость бронхиальной стенки [11, 14, 18].

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна) – относительно редкий порок развития. Синдром Мунье-Куна в характерных случаях обусловлен расширением трахеи и главных бронхов. Возможно лишь расширение бронхов без изменения трахеи (рис. 30). Считается, что в основе порока лежит врожденный дефект эластических и мышечных волокон в стенке бронхов и трахеи. Возможно сочетание синдрома с другими пороками развития, а также с генетически детерминированными заболеваниями [13, 15, 18].

При трахеобронхомегалии выявляется чрезмерное расширение трахеи и иногда главных бронхов вследствие врожденной аномалии их эластической и мышечной ткани. Клинически может не проявляться в течение нескольких лет. Клинические проявления обычно наблюдаются при наличии сопутствующих хронических бронхолегочных поражений. У больных отмечается влажный кашель с гнойной мокротой. Нередки симптомы хронической интоксикации

и гипоксемии, отставание в физическом развитии, деформация пальцев по типу барабанных палочек [2, 10, 12]. Трахеобронхомегалия сопровождается нарушением дренажно-очистительной функции и, как правило, ведет к развитию гнойного трахеобронхита. В результате этого (по всей вероятности, вторично) развиваются бронхоэктазии в дистальнее расположенных бронхах, преимущественно нижних долей, и пневмосклероз. Этот синдром следует дифференцировать от приобретенных расширений вследствие трахеостомии, хронических воспалений, легочных инфекций, резекции верхней доли легкого и опухолей стенки трахеи [11, 14, 18]. Первое описание принадлежит Мунье-Куну в 1932 г.

Путь наследования – рецессивный. Преимущественно поражаются люди мужского пола. Большинство авторов считают, что такой диагноз ставится преимущественно у взрослых между 30 и 50 годами жизни. В детском возрасте заболевание протекает бессимптомно и распознается после присоединения инфекции.

Объем и динамика расширения определяется возникновением одновременных признаков воспаления в области бронхоэктазов. Окончательный диагноз возможен с помощью рентгенологического и бронхологического исследования [13, 15, 18].

На рентгенограммах – просветление резко расширенной трахеи, просвет которой нередко превышает поперечник позвоночного столба, причем во фронтальной плоскости величина просветления значительно больше, чем в сагиттальной (рис. 31). На томограммах в задней



Рис. 31. Трахеобронхомегалия, рентгенограмма ОГП.

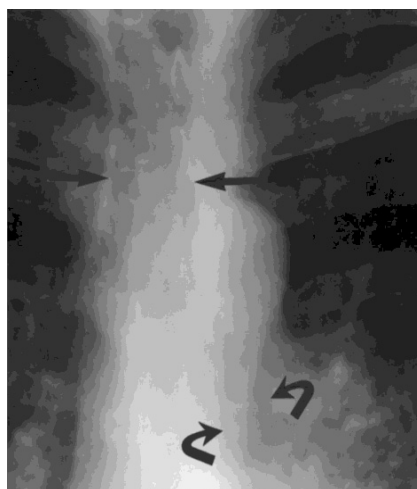


Рис. 32. Трахеобронхомегалия, томограмма.

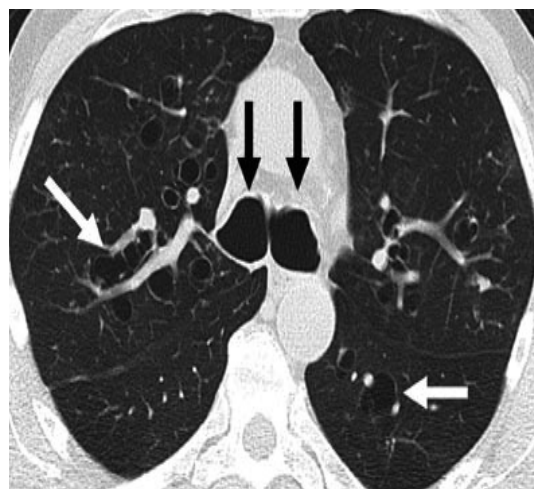


Рис. 33. Трахеобронхомегалия, КТ ОГП.



Рис. 34. Трахеобронхомалиция, КТ ОГП.

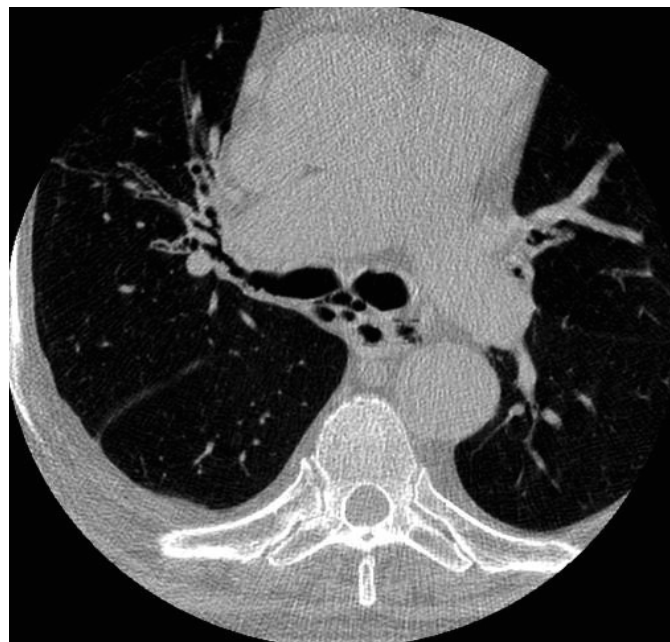


Рис. 35. Трахеобронхомалиция, КТ ОГП.

проекции хорошо видны резко расширенные во фронтальной плоскости трахея, главные, иногда долевые, бронхи, имеющие фестончатые волнистые края (рис. 32). На компьютерной томографии выявляются расширения бронхов и бронхоэктазы в легких [3, 6, 9] (рис. 33).

Методы выбора при диагностике – рентгенография и КТ ОГП [1, 4, 5 7, 8, 16].

Трахеобронхомалиция (лат. tracheobronchomalacia) – это врожденный порок развития, при котором стенки трахеи и крупных бронхов ослаблены из-за врожденной патологической мягкости их хрящевого каркаса, но не расширены. Такое размягчение хрящей бронхов и трахеи часто развивается на фоне других аномалий развития легких, когда трахея и бронхи сдавлены опухолью или кровеносным сосудом [2, 10, 12].

Различают диффузную и локальную формы. При локальной форме наблюдаются функциональные стенозы трахеи, диффузные формы не имеют четкой клиники, в выраженных случаях могут наблюдаться симптомы стеноза трахеи главных бронхов.

Вентиляция бронхов нарушается, их просвет закрывается. Секрет бронхов, которые покрывает их поверхность и защищает от микроорганизмов, застаивается, что приводит к развитию инфекции. Такое воспаление бронхов приводит к хроническому бронхиту, а он, в свою очередь, к необратимым изменениям в легких – эмфиземе, ателектазам, развитию

пневмосклероза, а также к хронической инфекции, рецидивирующей пневмонии [11, 14, 18].

Трахеобронхомалиция характеризуется повышенной подвижностью трахеи и бронхов. Отмечается сужение просвета дыхательных путей на выдохе и расширение на вдохе (рис. 34). При таких изменениях в структуре трахеи и бронхов их просвет может резко сузиться и даже закрыться при выдохе. Воздух и мокрота задерживается в отдельных участках. Это и способствует развитию хронических воспалений легких и бронхов и стойких изменений в этих органах [13, 15, 18].

Бронхомалиция отличается от синдрома Вильямса-Кемпбелла лишь меньшей степенью дискинезии бронхов.

На рентгенограмме органов грудной клетки выявляется вздутие легочной ткани. На бронхограмме и КТ выявляются генерализованные и баллонизирующие бронхоэктазы с типичной проксимальной локализацией; преимущественно поражаются нижние доли (рис. 35).

Методы выбора при диагностике: рентгенография ОГП, ВР КТ, особенно при определении наличия бронхоэктазов [1, 4, 5 7, 8, 16].

Синдром Вильямса-Кэмпбелла (синдром баллонизирующих бронхоэктазов) впервые описан в 1960 г. Предполагается его аутосомно-рецессивное наследование. Заболевание встречается чаще у мужчин. Относится к порокам развития, характеризующимся распространенным дефектом строения стенки бронха, и проявля-

ется генерализованными бронхоэктазами, обусловленными дефектом бронхиальных хрящей. При синдроме Вильямса-Кэмпбелла слабость бронхиальной стенки приводит к выраженной дискинезии бронхов, которая проявляется лишним расширением их просвета во время вдоха и сужением при выдохе, эти изменения приводят к нарушению вентиляции и очистительной функции бронхов, что ведет к застою, инфицированию бронхиального секрета и развитию хронического бронхита. Последний способствует появлению эмфиземы, ателектазов и хронической

инфекции. При синдроме Вильямса-Кэмпбелла имеет место врожденное отсутствие или недоразвитие хрящей бронхов на уровне от 2 до 6-8 порядков [2, 10, 12].

Доказательством врожденного происхождения синдрома считают наличие однотипного хрящевого дефекта, его проксимальное распространение, отсутствие деструктивных повреждений других элементов бронхиальной стенки, как это наблюдается при обычном воспалительном процессе, и, наконец, несоответствие больших анатомических изменений, вы-

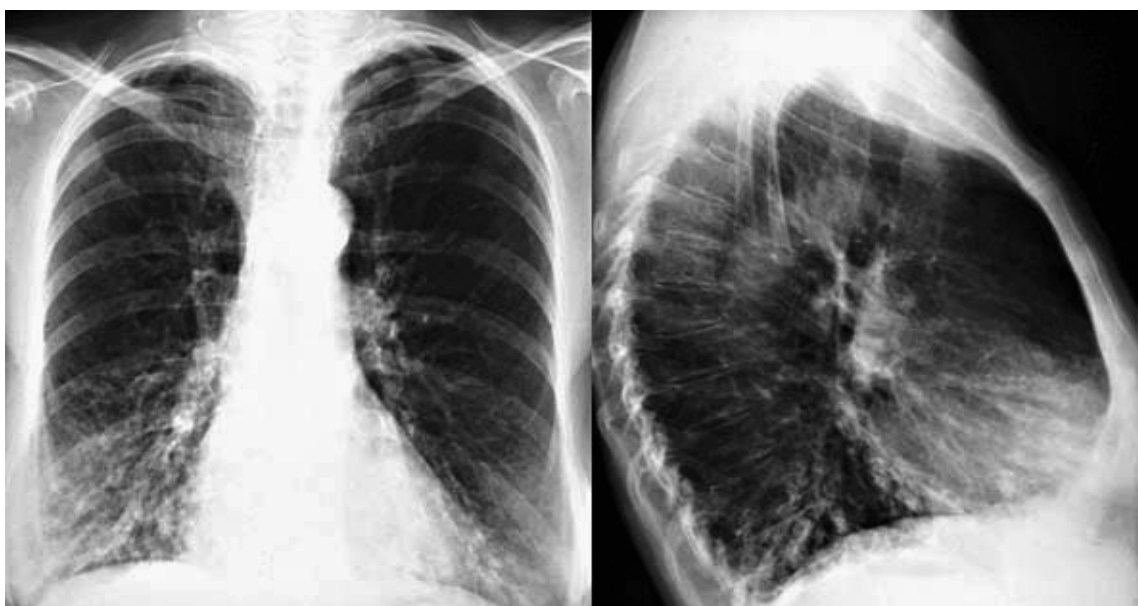


Рис. 36. Синдром Вильямса - Кэмпбелла, рентгенограмма ОГП.

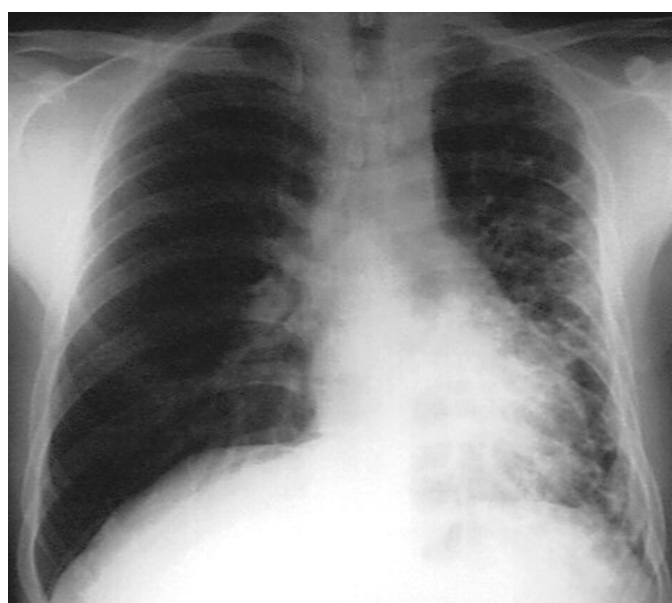


Рис. 37. Синдром Вильямса-Кэмпбелла, рентгенограмма ОГП.

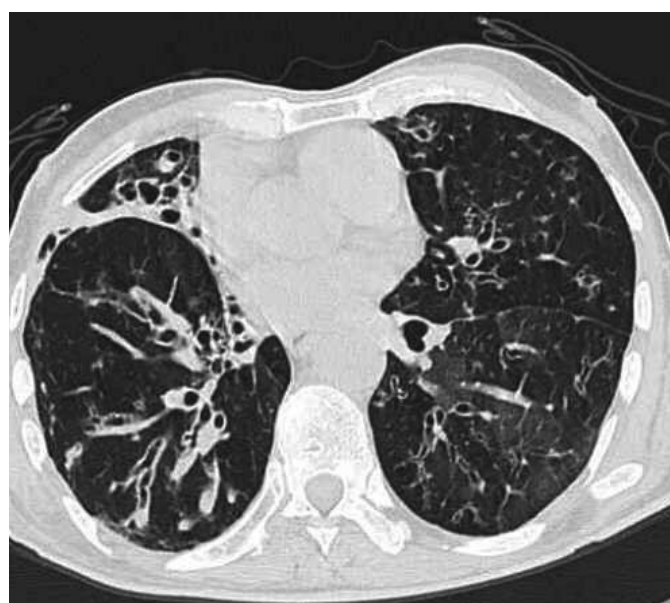


Рис. 38. Синдром Вильямса - Кэмпбелла, КТ ОГП.

являемых при бронхографии, степени бронхопальмональной инфекции [11, 14, 18].

Морфологическая картина проявляется хрящевым дефектом на уровне сегментарных и субсегментарных бронхов, мягкостью бронхиальных стенок, лишенных хрящевой опоры. Нарушение механических свойств стенок бронхов обычно сопровождается выраженным ослаблением их дренажно-очистительной функции, в результате чего развивается гнойный эндобронхит, протекающий с периодическими обострениями (рис. 36).

С годами болезнь прогрессирует, осложняясь эмфиземой легких, пневмосклерозом и легочно-сердечной недостаточностью, наблюдается отставание в физическом развитии (рис. 37).

Дыхание у детей с синдромом Вильямса-Кэмпбелла имеет свистящий характер и его слышно на расстоянии. Кашель чаще всего сухой. Грудная клетка имеет деформацию грудины – выбухание, напоминающее горб. У истощенных детей фаланги пальцев напоминают «барабанные палочки». Сами ногти имеют вид часового стекла. Ослабленное дыхание над легкими, наличие влажных и сухих свистящих хрипов – все это указывает на изменения дыхательной системы [13, 15, 18].

Течение заболевания неблагоприятное. Больные погибают от прогрессирующей легочно-сердечной недостаточности.



Рис. 39. Синдром Вильямса - Кэмпбелла, бронхограмма.

Характерно поражение преимущественно нижних долей легких. Легочная ткань вздута, как у больных с лобарной эмфиземой.

Обсуждается вопрос о связи синдрома Вильямса-Кэмпбелла и лобарной эмфиземы. Высказывается мнение, что они являются различными признаками одного общего процесса, обусловленного нарушением развития дыхательных хрящей [2, 10, 12].

При синдроме Вильямса-Кэмпбелла, как правило, выявляют облитерирующий бронхолит. Взаимосвязь этих заболеваний недостаточно ясна. Предполагают, что облитерирующий бронхолит является следствием инфекции, наложившейся на врожденную основу. Клиническая картина синдрома Вильямса-Кэмпбелла характеризуется наличием бронхиальной обструкции и бронхопальмональной инфекции [13, 15, 18].

Рентгенологическое исследование: выявляются признаки эмфиземы, ослабление легочного рисунка, иногда ячеистый легочный рисунок и участки пневмосклероза, чередующиеся с участками эмфиземы (рис. 36, 37).

При бронхоскопии выявляют утрату хрящевого каркаса крупных бронхов, вследствие чего мембранная и хрящевые стенки смыкаются. Отмечается нарушение дренажной функции бронхов (рис. 39, 40).

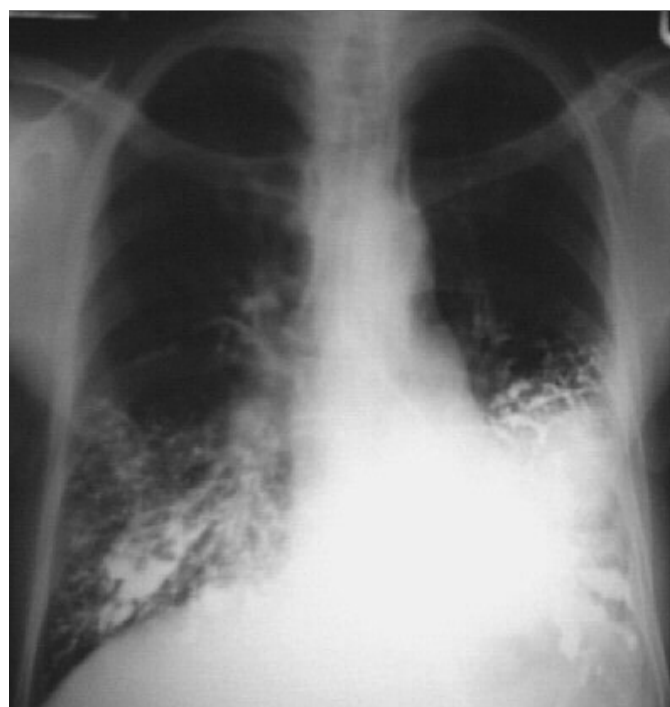


Рис. 40. Синдром Вильямса-Кэмпбелла, бронхограмма.

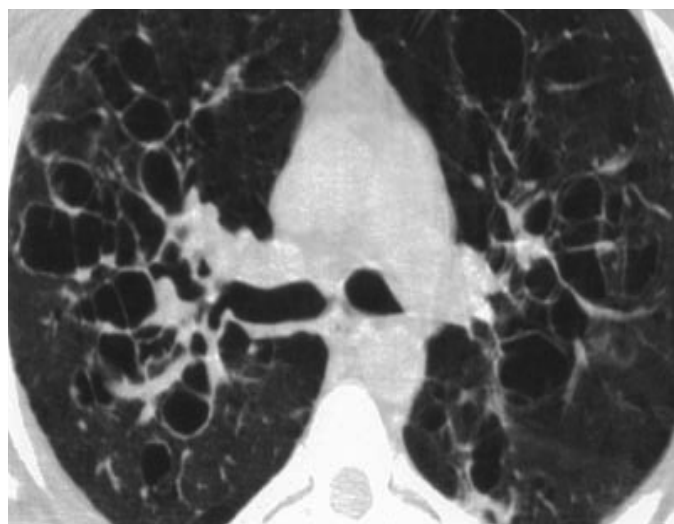


Рис. 41. Синдром Вильямса-Кэмпбелла, КТ ОГП.



Рис. 42. Бронхоэктазы (схема).

КТ показывает расширенные и буллезные бронхоэктазы на фоне не измененных главных бронхов (рис. 41). Выявляются генерализованные бронхоэктазии, имеющие веретенообразную («стручкообразную») форму (рис. 38), просвет которых резко изменяется в зависимости от фазы дыхательного цикла: «балонирующим» расширением на вдохе, во время вдоха, иногда приобретая кистоподобный характер, во время выдоха они спадаются [3, 6, 9].

Дифференциальная диагностика: проводится с обструктивным бронхитом, бронхиальной астмой, бронхоэктатической болезнью.

Методы выбора при диагностике – рентгенография ОГП, ВР КТ более чувствительна [1, 4, 5, 7, 8, 16].

Бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке – врожденная слабость стенки мелких бронхов и бронхиол с развитием бронхиолоэктазов и центрилобулярной эмфиземы. Это врожденный порок развития бронхов, когда в их мельчайших частях образуются бронхиолэктазы (рис. 42) и эмфизема (рис. 43).

Изменения в структуре тканей, из которых состоят бронхи, происходят из-за врожденной слабости стенок мелких бронхов и бронхиол. В редких случаях причиной может стать хроническое воспаление бронхов или нагноительный процесс в легких, когда соединительная ткань легких разрастается, а тонус мускулатуры бронхов нарушается [11, 14, 18].

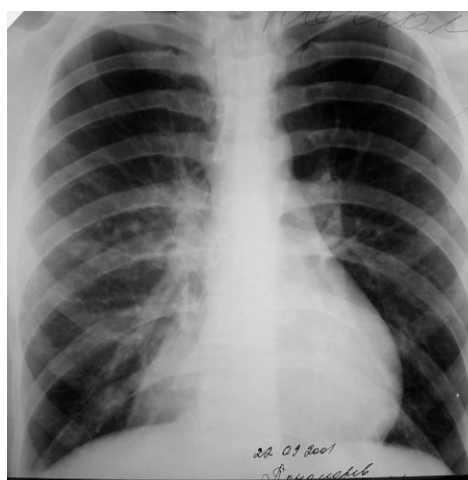


Рис. 43. Бронхиолоэктатическая эмфизема, рентгенограмма ОГП.

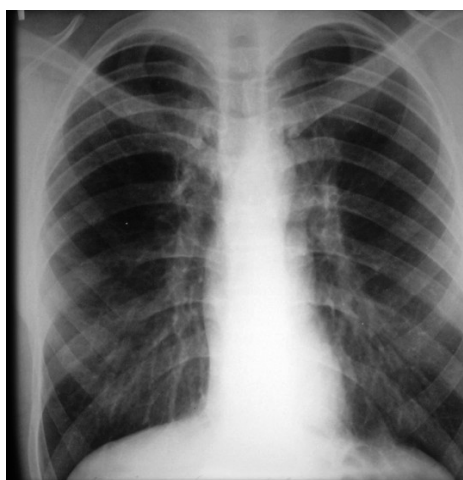


Рис. 44. Бронхиолоэктатическая эмфизема, рентгенограмма ОГП.

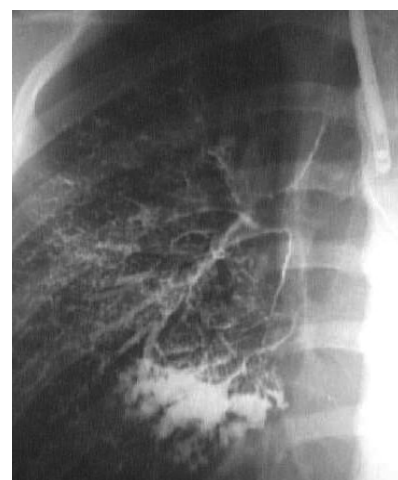


Рис. 45. Бронхиолоэктатическая эмфизема, бронхография.

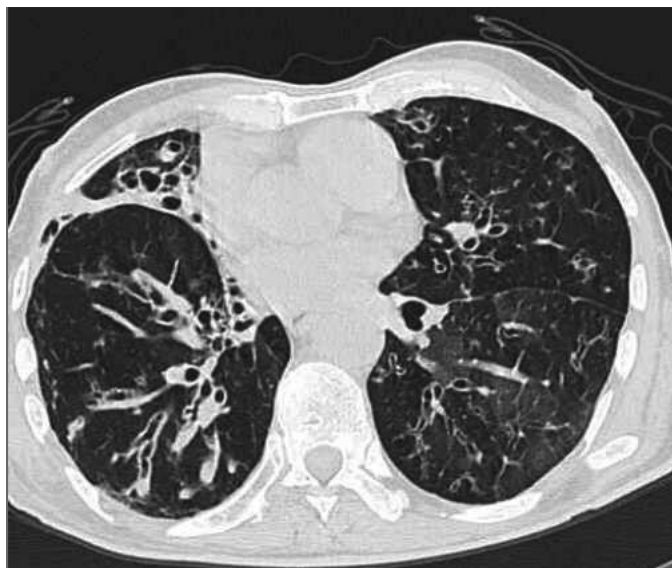


Рис. 46. Бронхиолоэктатическая эмфизема, КТ ОГП.

При таких изменениях в структуре бронхов их просвет может резко сузиться и даже закрыться. Воздух и мокрота задерживается в отдельных участках. Это способствует развитию хронических воспалительных процессов легких и бронхов и стойких изменений в этих органах (рис. 46). Кроме того, на малый круг кровообращения ложится большая нагрузка, что приводит к сердечнососудистой недостаточности, а впоследствии и развитию легочного сердца [2, 10, 12].

Дебют заболевания отмечается в возрасте 4-8 лет. Основным клиническим симптомом является влажный кашель.

На рентгенограмме органов грудной клетки регистрируются эмфизематозное вздутие легкого и сетчатое усиление легочного рисунка (рис. 44). На бронхограмме визуализируются изменения бронхов, эктазии и деформации (рис. 45).

Методы выбора при диагностике – рентгенография, КТ ОГП, HR КТ [1, 4, р.42-46 5 7, 8, 16].

Литература

1. Власов П. В. Компьютерно-томографическая семиотика в пульмонологии / П. В. Власов, Н. В. Нуднов, Ж. В. Шейх // Мед.визуализация. – 2010. – № 6. – С. 75-81.
2. Власов П. В. Лучевая диагностика органов грудной полости / П. В. Власов. – К.: Видар, 2006. – 312 с.
3. Габуня Р. И. Компьютерная томография в клинической диагностике / Р. И. Габуня, Е. К. Колесникова. – М.: Медицина, 1995. – С. 53-131.
4. Грудная клетка / [Галански М., Деттмер З., Кеберле М. и др.]; пер. с англ. В. Ю. Халатова. – М.: Медпресс-информ, 2013. – С. 11-25.
5. Эффективное использование клинической радиологии. / 118-я Директива Европейского союза по РБ. Руководство для врачей. – 2007. – 140 с.
6. Клиническая рентгеноанатомия с основами КТ-анатомии / [Антонова Р. А., Грабовецкий С. А., Карева Е. А. и др.]; под ред. Коваль Г.Ю. – К.: Медицина України, 2014. – С. 377-492.
7. Рентгенологическое исследование грудной клетки / [Матиас Хофер, Абанадор Н., Кампер Л. и др.]. – М.: Мед. литература, 2008. – 375 с.
8. Михайлов А. Н. Средства и методы современной рентгенографии. Практ. 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. Райан С. И. Лучевая диагностика. Анатомия человека при лучевых исследованиях [пер. с англ.] / С. И. Райан. – М.: Медпресс-информ, 2009. – 328 с.
11. 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.
12. Себастьян Ланге. Лучевая диагностика заболеваний органов грудной клетки / Себастьян Ланге, Джеральдин Уолш. – ГЭОТАР-Медиа. – 2010. – 342 с.
13. Лучевая анатомия человека. / [под ред. Трофимова Т. Н.]. – С-П, 2005. – 493 с.
14. Тюрин И. Е. Компьютерная томография органов грудной полости / И. Е. Тюрин. – С-П.: ООО «ЭЛБИ-СПб», 2003.
15. Променева диагностика / [Коваль Г. Ю., Сиваченко Т. П., Загородська М. М. та ін.]. – К.: Медицина України, 2009. – 682 с.
16. Thorax. Diagnostic Imaging. / [Michael P. Federle G.. et al.]. – Amirsys, Inc., 2010.
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.

**ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА
ВРОЖДЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
И АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ
ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ. ВРОЖДЕННЫЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ ИНТЕРСТИЦИЯ
ЛЕГКИХ, БРОНХОВ. ПОРОКИ
РАЗВИТИЯ, СВЯЗАННЫЕ
С НЕДОРАЗВИТИЕМ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ
СТРУКТУР. (ЛЕКЦИЯ 1)**

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

Приведен перечень наиболее часто встречающихся, клинически значимых, а так же редко встречающихся, малоизвестных, пороков развития связанных с недоразвитием бронхолегочных структур и врожденных заболеваний интерстиция легких, бронхов, которые у ряда больных являются основной причиной возникновения вторичного воспалительного процесса и его хронического течения. Предоставлены 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, КТ.

**ПРОМЕНЕВА ДИАГНОСТИКА
ВРОЖДЕНИХ ЗАХВОРИУВАНЬ ТА ВАД
РОЗВИТКУ ОРГАНІВ ГРУДНОЇ
ПОРОЖНИНИ. ВРОДЖЕНІ
ЗАХВОРИУВАННЯ ЛЕГЕНЕВОГО
ІНТЕРСТИЦІЮ, БРОНХІВ. ВАДИ
РОЗВИТКУ, ПОВ'ЯЗАНІ З
НЕДОРОЗВИНЕННЯМ БРОНХОЛЕГЕНЕВИХ
СТРУКТУР. (ЛЕКЦІЯ 1)**

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

Наведен перелік найбільш часто зустрічаючихся та клінічно виражених, а також не поши-

рених, маловідомих, вад розвитку пов'язаних з недорозвиненням бронхолегоневих структур та вроджених захворювань легеневого інтерстицію, 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, маючих 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, порок розвитку, аномалия развития, врождені захворювання, легені, бронхи, рентгенографія, КТ.

**RADIOLOGICAL DIAGNOSIS
OF CONGENITAL CHEST CAVITY
DISEASES AND MALFORMATIONS.
LUNG AND BRONCHI INTERSTITIAL
CONGENITAL DISEASES.
MALFORMATIONS ASSOCIATED
WITH HYPOPLASIA
OF BRONCHOPULMONARY
STRUCTURES. (LECTURE 1)**

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

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

Keywords: organs of the chest, malformation, abnormal development, congenital disease, the lungs, the bronchi, chest radiography, chest CT.